



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019

SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

"Önce koruma, pediatriğin rolü"



BİLDİRİ KİTABI



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Bu çalışma Marmara Üniversitesi Bilimsel Araştırma Projeleri Koordinasyon Birimince desteklenmiştir.
Proje Numarası: SAG-L-230119-0022



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Değerli meslektaşlarım,

Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı kurulduğu 1986 yılından bu yana sürekli bir gelişim göstermektedir. Eğitim ve bilgi paylaşımı amacıyla 2000’li yıllarda başlatmış olduğumuz Marmara Pediatri Toplantıları 2014 yılında ilk kez Marmara Pediatri Kongresi şeklini almıştır, başarısını giderek artıran ve gelenekselleşen kongremizin 6.sının 21-23 Şubat 2019 tarihlerinde Sheraton Grand İstanbul Ataşehir Otelinde gerçekleştirilmesi planlanmaktadır.

Marmara Üniversitesi Pediatri ailesi de bu yıllar içinde ihtisas alan çok sayıda uzman ve yan dal uzmanı ile giderek genişlemiştir. Kongremiz hem bu arkadaşlarımızı bir araya toplamayı hem de tüm Türkiye’den Pediatri uzmanlarını, asistanları ve çocuk sağlığına gönül veren, hizmet eden hekimleri ve sağlık çalışanlarını bir araya getirerek bilgilerimizi, tecrübelerimizi paylaşmayı, yeni fikirlerin, yeni çalışmaların ortaya çıkmasına zemin hazırlamayı hedeflemektedir. Kongre boyunca alanında uzman kişilerin anlatacağı konuların ve tartışmaların yanı sıra, serbest bildirilerin de sunulmasına ağırlık verilecek ve mümkün olduğunca fazla sayıda bildirinin yer almasına ve tartışılmasına özen gösterilecektir. Kongre programında çocuk hekimlerinin günlük uygulamalarında çok yararlı olacağına inandığımız kurslar da yer almaktadır.

Bu yılki kongremizin ana teması “Önce koruma, Pediatristin rolü” olarak belirlenmiştir. Kongre boyunca çocuk sağlığını koruma ve erişkin yaşa her açıdan sağlıklı bireyler olarak ulaştırma konusunda pediatristlerin alması gereken önlemlerin yanısıra pediatri alanındaki yenilikler, güncel uygulamalar, beslenme, enfeksiyonların önlenmesi gibi konular bilimsel olarak tartışılacak, bu alanlardaki bilimsel gelişmeler sunulacaktır.

Katılımınız ve katkılarınız kongremizi zenginleştirecek ve bizleri mutlu edecektir.

Saygılarımla,

Prof. Dr. Figen Akalın
Kongre Başkanı



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



İÇİNDEKİLER

KURULLAR	5
BİLİMSEL KURUL	6
KURS PROGRAMI	7
BİLİMSEL PROGRAM	11
KONUŞMA ÖZETLERİ	15
SÖZLÜ SUNUMLAR	87
POSTER SUNUMLAR	177
İNDEKS	225



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



KURULLAR

KONGRE BAŞKANI

PROF. DR. FİGEN AKALIN

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Başkanı

PROF. DR. PERRAN BORAN

BİLİMSEL KURUL BAŞKANLARI

DOÇ. DR. ELİF KARAKOÇ AYDINER

PROF. DR. SERAP TURAN

DÜZENLEME KURULU

DOÇ. DR. İBRAHİM GÖKÇE

DOÇ. DR. ASLI MEMİŞOĞLU

DOÇ. DR. ELA ERDEM ERALP



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



BİLİMSEL KURUL

ZEHRA ABALI
FİGEN AKALIN
EVİÇ ZEYNEP AKGÜN
YASEMİN AKIN
TUNÇ AKKOÇ
HACER AKTÜRK
HARİKA ALPAY
SİNEM ALTUNYUVA USTA
ÜLGER ALTUNTAŞ
AHMET ARVAS
PINAR ATA
ZEYNEP ATAY
NERİN NADİR BAHÇECİLER ÖNDER
SAFA BARIŞ
TANIL BAŞKAN
NEVZAT AYKUT BAYRAK
ABDULLAH BEREKET
HÜLYA BİLGİN
SEVGİ BİLGİÇ ELTAN
PERRAN BORAN
ABDÜLKADİR BOZAYKUT
KIVILCIM CERİT
NAFİYE EMEL ÇAKAR
NİLÜFER ÇETİNER
NESLİHAN ÇİÇEK
ASUMAN ÇOBAN
ELİF DAĞLI
TOLGA DAĞLI
FEYZA DARENDELİLER
SERAP DEMİRCİOĞLU
MÜBECCEL DEMİRKOL
ÖMER TRUE
ÖZLEM DURMAZ
MUHTEREM DUYU
RUHAN DÜŞÜNSEL
NURŞAH EKER
RUKİYE EKER ÖMEROĞLU
NURSEL ELÇİOĞLU
ELA ERDEM ERALP
TUĞBA ERENER ERCAN

ELİF EROLU
VİLDAN ERTEKİN
DENİZ ERTEM
FEYZA GİRGİN İNCEKÖY
GÜLBİN GÖKÇAY
İBRAHİM GÖKÇE
YASEMİN GÖKDEMİR
EMEL GÜR
TÜLAY GÜRAN
SERÇİN GÜVEN
PELİN HACİÖMEROĞLU
BELMA HALİLOĞLU
SELDA HANÇERLİ TÖRÜN
NEVİN HATİPOĞLU
HÜLYA ILIKSU GÖZÜ
MEHMET AKİF İNANICI
ZEYNEP İNCE
AYŞE KARAASLAN
METİN KARABÖCÜOĞLU
MEHMET KARACAN
BÜLENT KARADAĞ
ZEYNEP KARAKAÇ
FAZİLET KARAKOÇ
ELİF KARAKOÇ AYDINER
ADEM KARBUZ
ÖZGÜR KASAPÇOPUR
EDA KEPENEKLİ KADAYIFCI
GONCA KESKİNDEMİRCİ
GÜRSU KIYAN
AYÇA KIYKIM
AHMET KOÇ
GÜLENDAM KOÇAK
ZARİFE KULOĞLU
BAHAR KURAL
HIZIR KURTEL
ARİF KUT
TUFAN KUTLU
GÜNSEL KUTLUK
OSMAN KÜÇÜKOSMANOĞLU
ASLI MEMİŞOĞLU

ÇETİN OKUYAZ
HÜLYA ÖZDEMİR
EREN ÖZEK
AHMET ÖZEN
KAZIM ÖZTARHAN
FUNDA ÖZTUNÇ
NİLÜFER ÖZTÜRK
ALİ ÖZYURT
AYTEN PAMUKÇU
FİGEN PASLI
ENDER PEHLİVANOĞLU
YILDIZ PERK
ESRA POLAT
ONUR TUĞÇE POYRAZ FINDIK
AYŞE RADOPMAN ARMAN
GÜNEŞ SAĞER
AYPER SOMER
BETÜL SÖZERİ
FİGEN ŞAHİN DAĞLI
BERNA ŞAYLAN ÇEVİK
GÜNTÜLÜ ŞIK
ŞAHİKA ŞİŞMANLAR
GÜLTEN THOMAS
GÜLNUR TOKUÇ
HALİL TUĞTEPE
ENGİN TUTAR
ÖZDEN TÜREL
DİLŞAD TÜRKDOĞAN
AYŞE MERVE USTA
ZEYNEP SEDA UYAN
ZEYNEP ÜLKER TAMAY
ÖMER FARUK ÜNAL
OLCAY ÜNVER
BURCU VOLKAN
AYŞE YILDIRIM
NURDAN YILDIZ
YÜKSEL YILMAZ
BARIŞ YILMAZ
İLKER KEMAL YÜCEL

• İsimler soyadına göre sıralı olarak yer almaktadır.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”

KURS PROGRAMI

21 Şubat 2019, Perşembe

PEDİATRİSTLER İÇİN PEDİATRİK KARDİYOLOJİ KURSU

Kurs Sorumlusu: Prof. Dr. Figen Akalın

08:30-09:00 Kayıt ve Açılış

09:00-09:30
09:30-10:00
10:00-10:30

I. Oturum: Kalp Hastalıklarında Sık Görülen Semptomlara Yaklaşım

Üfürüm ve Kalp Seslerinin Değerlendirilmesi
Göğüs Ağrısı
Senkop

Uzm. Dr. Elif Erolu
Doç. Dr. Berna Şaylan Çevik
Prof. Dr. Figen Akalın

10:30-11:00



KAHVE ARASI

11:00-11:30
11:30-12:00
12:00-12:30

II. Oturum: Doğumsal Kalp Hastalıklarının Tanı ve İzleminde Pediatrişte Düşen Görevler

Asiyantotik Konjenital Kalp Hastalıkları
Siyantotik Konjenital Kalp Hastalıkları
Stenoz ve Obstrüksiyonla Giden Kalp Hastalıkları

Uzm. Dr. Eviç Zeynep Akgün
Doç. Dr. Ayşe Yıldırım
Uzm. Dr. Sinem Altunyuva Usta

12:30-13:30



ÖĞLE YEMEĞİ

13:30-14:00
14:00-14:30
14:30-15:00

III. Oturum: Edinsel ve İnflamatuvar Kalp Hastalıklarında Pediatrik Yaklaşım ve Korunma

Akut Romatizmal Ateş
Kawasaki Hastalığı
Enfektif Endokardit

Doç. Dr. Pelin Hacıömeroğlu
Doç. Dr. İlker Kemal Yücel
Doç. Dr. Kazım Öztarhan

15:00-15:30



KAHVE ARASI

15:30-16:00
16:00-16:30
16:30-17:00

IV. Oturum: Aritmilerde Acil Tanı ve Tedavi

Supraventriküler Taşikardiler
Ventriküler Taşikardiler
Bradikardiler

Doç. Dr. Mehmet Karacan
Prof. Dr. Osman Küçükosmanoğlu
Uzm. Dr. Nilüfer Çetiner

17:00-17:30

Değerlendirme ve Tartışma



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



21 Şubat 2019, Perşembe

AŞI KURSU

Kurs Sorumlusu: Doç. Dr. Eda Kepenekli Kadayıfci

08:30-09:00	Açılış	Doç. Dr. Eda Kepenekli Kadayıfci
09:00-09:30	Genel Bağışıklama İlkeleri	Uzm. Dr. Öykü Özbörü Aşkan
09:30-09:50	Aşı Sonrası Alerjik Reaksiyonlara Yaklaşım	Prof. Dr. Zeynep Ülker Tamay
09:50-10:10	Sağlık Bakanlığınca Önerilen Aşı Programı	Doç. Dr. Özden Türel
10:10-10:15	Tartışma ve Sorular	
10:15-10:30	 KAHVE ARASI	
10:30-12:30	Ulusal Bağışıklama Programı Dışı Aşılar	
10:30-10:50	Meningokok Aşıları	Doç. Dr. Eda Kepenekli Kadayıfci
10:50-11:10	Rotavirus Aşıları	Doç. Dr. Ayşe Karaaslan
11:10-11:30	İnfluenza Aşıları	Doç. Dr. Adem Karbuz
11:30-11:50	Tetanoz-Difteri-Aseselüler Boğmaca Aşıları	Doç. Dr. Selda Hançerli Törün
11:50-12:10	HPV Aşıları	Doç. Dr. Nevin Hatipoğlu
12:10-12:30	Tartışma	
12:30-13:30	 ÖĞLE YEMEĞİ	
13:30-15:00	Özel Durumlarda Bağışıklama	
13:30-14:00	Kök Hücre ve Solid Organ Nakli / Malinite / Primer İmmün Yetersizlikli	Dr. Öğr. Üyesi Gonca Keskindemirci
	Çocukta Aşı Programı	
14:00-14:20	Prematüre Bebekleri Nasıl Aşılalım?	Uzm. Dr. Hülya Özdemir
14:20-14:40	Eksik Aşılanmış Çocuk - Vaka Örnekleri İle	Doç. Dr. Hacer Aktürk
14:40-15:00	Tartışma ve Kapanış	



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



21 Şubat 2019, Perşembe

BESLENME KURSU

Kurs Sorumluları: Prof. Dr. Deniz Ertem, Doç. Dr. Engin Tutar

08:30-09:00 Kayıt ve Açılış

09:00-09:45 Beslenmenin Değerlendirilmesi

Doç. Dr. Ayşe Merve Usta

09:45-10:00 Ara

10:00-10:45 Enteral Beslenme

Uzm. Dr. Burcu Volkan

10:45-11:15



KAHVE ARASI

11:15-12:00 Enteral Beslenme Ürünleri

Doç. Dr. Günsel Kutluk

12:30-13:30



ÖĞLE YEMEĞİ

13:30-14:15 Parenteral Beslenme

Prof. Dr. Zarife Kuloğlu

14:15-14:30 Ara

14:30-15:30 Olgu Örnekleri Üzerinden Uygulamalar

Uzm. Dr. Nevzat Aykut Bayrak

14:30-15:00

Uzm. Dr. Esra Polat

15:00-15:30

15:30-15:45 Kurs Sonu Soru ve Cevaplar



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



21 Şubat 2019, Perşembe

ÇOCUK İSTİSMARI VE İHMALİNE YAKLAŞIM KURSU

Kurs Sorumlusu: Prof. Dr. Tolga Dağlı

Yönlendiriciler: Av. Seda Akço, Prof. Dr. Figen Şahin Dağlı, Prof. Dr. Tolga Dağlı, Dr. Figen Paslı, Doç. Dr. Şahika Şişmanlar

08:30-09:00 Kayıt ve Açılış

09:00-09:30 Tanışma, Beklentiler, Kurs Amaç ve Hedefleri

Prof. Dr. Figen Şahin Dağlı

09:30-10:00 Açılış Konuşması
Çocuğa Yönelik Şiddet

Prof. Dr. Tolga Dağlı

Küçük Grup Çalışmaları (Katılımcılar 2 Gruba Ayrılacaklar)

10:00-11:00 Olgu 1

Dr. Figen Paslı

11:00-11:30



KAHVE ARASI

11:30-12:30 Olgu 2

Doç. Dr. Şahika Şişmanlar

12:30-13:30



ÖĞLE YEMEĞİ

13:30-17:00 Psikodrama: İstismara Uğrayan Çocukla Görüşme

Prof. Dr. Figen Şahin Dağlı

17:00-17:30 Günün Değerlendirilmesi, Katılım Belgelerinin Verilmesi, Kapanış



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



BİLİMSEL PROGRAM

22 Şubat 2019, Cuma

08:30-08:45	AÇILIŞ - İSTİKLAL MARŞI VE SAYGI DURUŞU	SALON A
08:45-09:30	AÇILIŞ KONUŞMALARI	
09:30-10:15	AÇILIŞ KONFERANSI Gezegenin Yeni Çocukların Geleceği-Semptomlar ve Tedaviler	<i>Dr. Uygur Özesmi</i>
10:15-10:45	 KAHVE ARASI	
10:45-11:45	İyi Düşün-İyi Beslen-Sağlıklı Ol Oturum Başkanları: <i>Prof. Dr. Gülbün Gökçay, Prof. Dr. Emel Gür</i> 10:45-11:15 Sağlıklı Düşünmek: Perinatal Depresyonun Yönetimi, Çocuk Sağlığı Üzerine Etkileri 11:15-11:45 Primordial Koruma: Yaşamın Erken Dönemlerinde Sağlıklı Beslenme Alışkanlıklarının Geliştirilmesi	SALON A <i>Prof. Dr. Perran Boran</i> <i>Uzm. Dr. Bahar Kural</i>
10:45-11:45	Nötropenilere Yaklaşım Oturum Başkanları: <i>Prof. Dr. Gülnur Tokuç, Prof. Dr. Zeynep Karakaş</i> 10:45-11:05 İmmün Nötropeniler 11:05-11:25 Konjenital Nötropeniler 11:25-11:45 Nötropenik Hastaya Yaklaşım, İzlem ve Koruma	SALON B <i>Prof. Dr. Ahmet Koç</i> <i>Yrd. Doç. Dr. Nurşah Eker</i> <i>Yrd. Doç. Dr. Ömer Doğru</i>
11:45-12:30	UYDU SEMPOZYUMU Oturum Başkanı: <i>Dr. Alev Özakay</i>  Türkiye'de Erken Dönemde Meningokok Serogroup B Aşılmasının Önemi ve BEXSERO ile MenB'ye Karşı Koruma	SALON A <i>Prof. Dr. Nuran Salman</i>
12:30-13:30	 ÖĞLE YEMEĞİ	
12:30-13:30	POSTER BİLDİRİ DEĞERLENDİRMELERİ - P-001 – P-044 Oturum Başkanları: <i>Doç. Dr. Aslı Memişoğlu, Doç. Dr. Ela Eralp, Doç. Dr. Yasemin Gökdemir, Yrd. Doç. Dr. Nurşah Eker, Uzm. Dr. Burcu Volkan, Uzm. Dr. Gülten Thomas, Uzm. Dr. Güneş Sağır, Uzm. Dr. Neslihan Çiçek</i>	SALON B FUAYE
13:30-14:15	UYDU SEMPOZYUMU İnsülin Tedavisinin Akıllı ve Kolay Yolu - Ko-formülasyon 	SALON A <i>Prof. Dr. Abdullah Bereket</i>
14:15-15:15	Çocuklarda Yeme Bozuklukları Oturum Başkanları: <i>Prof. Dr. Ender Pehlivanoglu, Prof. Dr. Hülya Bilgen</i> 14:15-14:35 Organik Nedenlere Pediatrik Gastroenteroloji Yaklaşımı 14:35-14:55 Ruhsal Bir Bozukluğun Bedensel İzdüşümü: Anorexia Nervosa 14:55-15:15 Değişen Dünyada Yaşam Stili Etkisinde Çocuklarda Yeme Bozuklukları	SALON A <i>Prof. Dr. Vildan Ertekin</i> <i>Uzm. Dr. Onur Tuğçe Poyraz Fındık</i> <i>Prof. Dr. Ayşe Rodopman Arman</i>



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



22 Şubat 2019, Cuma

14:15-15:15

Çocuklarda Alt Solunum Yolu Enfeksiyonları

SALON B

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Elif Dağlı, Doç. Dr. Arif Kut

14:15-14:35

Pnömoniye Yaklaşım

Prof. Dr. Zeynep Seda Uyan

14:35-14:55

Pnömonide Erken ve Uzun Dönem Komplikasyonları

Prof. Dr. Fazilet Karakoç

14:55-15:15

Pnömoni Komplikasyonlarında Cerrahi Yaklaşım

Prof. Dr. Gürsu Kıyan

15:15-16:15

Çocukluktan Erişkinliğe Kardiyovasküler Risk Faktörleri ve Korunma

SALON A

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Rukiye Eker Ömeroğlu, Prof. Dr. Funda Öztunç

15:15-15:35

Hiperlipidemi, Obesite, Metabolik Sendrom

Doç. Dr. Berna Şaylan Çevik

15:35-15:55

Esansiyel Hipertansiyonun Önlenmesi ve Tedavisi

Prof. Dr. Gülendam Koçak

15:55-16:15

Sedanter Yaşam ve Fiziksel Aktivitenin Artırılması

Prof. Dr. Hızır Kurtel

15:15-16:15

NÖROLOJİ PANELİ

SALON B

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Dilşad Türkdöğen, Doç. Dr. Olcay Ünver

15:15-16:15

Nörolojik Acilde Lokalizasyon

Prof. Dr. Çetin Okuyaz

16:15-16:45



KAHVE ARASI

16:45-18:00

SÖZLÜ BİLDİRİLER - S-01 – S-10

SALON A

Müjdat Başaran Oturumu

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Abdülkadir Bozaykut, Doç. Dr. Nurdan Yıldız

16:45-18:00

SÖZLÜ BİLDİRİLER - S-11 – S-20

SALON B

Ali Ertuğrul Oturumu

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Ayten Pamukçu, Prof. Dr. Betül Sözeri

16:45-18:00

SÖZLÜ BİLDİRİLER - S-21 – S-30

SALON C

Suat Biçer Oturumu

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Bülent Karadağ, Doç. Dr. Aslı Memişoğlu



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



23 Şubat 2019, Cumartesi

08:00-08:30	Akılcı İlaç Kullanımı	Doç. Dr. Elif Karakoç Aydınır	SALON A
08:30-09:30	İmmün Homeostazda Çevresel Önlemler Oturma Başkanları: Prof. Dr. Ahmet Özen, Prof. Dr. Safa Barış 08:30-09:00 Alerjiden Korunmada Beslenmenin Rolü? 09:00-09:30 Bağışıklığı Güçlendirmek Mümkün mü?	Prof. Dr. Nerin Nadir Bahçeciler Önder Yrd. Doç. Dr. Ayça Kuyukim	SALON A
08:30-09:30	Bronkopulmoner Displazili Bebeklerin Uzun Dönem İzlemi Oturma Başkanları: Prof. Dr. Asuman Çoban, Prof. Dr. Yıldız Perk 08:30-08:50 Beslenme Prematürenin Akciğer Hasarını Etkiler mi? 08:50-09:10 Bronkopulmoner Displazi Önlenebilir mi? 09:10-09:30 Bronkopulmoner Displazili Prematüreler Uzun Dönemde Nasıl İzlenmeli?	Doç. Dr. Tuğba Erener Ercan Prof. Dr. Zeynep İnce Doç. Dr. Yasemin Gökdemir	SALON B
09:30-10:00	KAHVE ARASI		
10:00-11:00	Aşılara İlişkin Şehir Efsaneleri ve Gerçekler Oturma Başkanları: Prof. Dr. Mübeccel Demirkol, Prof. Dr. Ahmet Arvas 10:00-10:30 Aşı Reddi 10:30-11:00 Aşı-Otizm-Tiomersol İlişkisi	Prof. Dr. Ayper Somer Prof. Dr. Perran Boran	SALON A
10:00-11:00	İdrar Yolu Enfeksiyonları Oturma Başkanları: Prof. Dr. Ruhan Düşünsel, Doç. Dr. İbrahim Gökçe 10:00-10:30 Çocuklarda Tekrarlayan İdrar Yolu Enfeksiyonu Tehlikeli midir? 10:30-11:00 İdrar Yolu Enfeksiyonu Tedavisi ve Korunma Yolları	Prof. Dr. Harika Alpay Uzm. Dr. Neslihan Çiçek	SALON B
11:00-12:00	Tıp Mesleğinin Hekime ve Sağlık Çalışanına Yönelik İstenmeyen Yan Etkileri Oturma Başkanları: Prof. Dr. Mehmet Akif İnanıcı, Prof. Dr. Özgür Kasapçopur 11:00-11:20 Sağlık Çalışanına Fiziksel Şiddet Önlenebilir mi? 11:20-11:40 Tıbbi Kötü Uygulama Davalarında Hukuki Süreçler, Dikkat Edilmesi Gereken Noktalar 11:40-12:00 Dosya ve Olgu Örnekleri	Uzm. Dr. Ali Özyurt Dr. Öğr. Üyesi Av. Tanıl Başkan Prof. Dr. Mehmet Akif İnanıcı	SALON A
11:00-12:00	Pediatride Yeni Ufuklar Oturma Başkanları: Prof. Dr. Eren Özek, Doç. Dr. Elif Karakoç Aydınır 11:00-11:30 Çocuklarda Kök Hücre Tedavileri 11:30-12:00 Maternal Beslenme Fetal Hipotalamus Üzerine Etkisi	Prof. Dr. Tunç Akkoç Prof. Dr. Hülya İlıksu Gözü	SALON B
12:00-12:45	ÖĞLE YEMEĞİ		
12:00-12:45	POSTER BİLDİRİ DEĞERLENDİRMELERİ - P-045 – P-086 Oturma Başkanları: Doç. Dr. İbrahim Gökçe, Doç. Dr. Nurdan Yıldız, Doç. Dr. Olcay Ünver, Yrd. Doç. Dr. Ömer Doğru, Uzm. Dr. Barış Yılmaz, Uzm. Dr. Serçin Güven, Uzm. Dr. Sevgi Bilgiç Eltan, Uzm. Dr. Zehra Abalı		SALON B FUAYE



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



23 Şubat 2019, Cumartesi

12:45-13:30

UYDU SEMPOZYUMU

12:45-13:15

Çocuklarda Yürüme Gelişimi ve Yürüme Anormallikleri

13:15-13:30

Gelişimsel Kalça Displazisi



SALON A

Op. Dr. Ozan Ali Erdal

Op. Dr. Ozan Ali Erdal

13:30-14:30

ENDOKRİNOLOJİ PANELİ

13:30-14:00

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Abdullah Bereket, Prof. Dr. Tülay Güran

13:30-14:00

Endokrin Bozucular ve Puberte

14:00-14:30

Yenidoğan ve Çocukta TSH Yüksekliğine Yaklaşım

SALON A

Prof. Dr. Zeynep Atay

Doç. Dr. Belma Haliloğlu

13:30-14:30

SÖZLÜ BİLDİRİLER - S-31 – S-40

Işıl Barlan Oturumu

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Yüksel Yılmaz, Doç. Dr. Ela Eralp

SALON B

14:30-15:00



KAHVE ARASI

15:00-16:00

Gluten İlişkili Hastalıklar, Glutenden Korunmalı mıyız?

15:00-15:30

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Tufan Kutlu, Prof. Dr. Özlem Durmaz

15:00-15:30

Çölyak Hastalığı ve Gluten

15:30-16:00

Çölyak Dışı Gluten Duyarlılığı ve Alerjisi

SALON A

Doç. Dr. Engin Tutar

Prof. Dr. Deniz Ertem

15:00-16:00

Çocuklarda Sık Uygulanan Cerrahiler

15:00-15:30

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Yasemin Akın, Doç. Dr. Kıvılcım Cerit

15:00-15:30

Sünnet

15:30-16:00

Adenoid ve Tonsil Cerrahisi

SALON B

Prof. Dr. Halil Tuğtepe

Prof. Dr. Ömer Faruk Ünal

16:00-17:00

Genetik ve Metabolik Hastalıklar

16:00-16:30

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Nursel Elçioğlu, Prof. Dr. Pınar Ata

16:00-16:30

Prenatal Tarama ve Tanı Yöntemleri

16:30-17:00

Yenidoğan Taramaları ve Metabolik Hastalık Olgu Örnekleri

SALON A

Prof. Dr. Nursel Elçioğlu

Uzm. Dr. Nafiye Emel Çakar

16:00-17:00

Çocuk Yoğun Bakımda Komplikasyonlardan Korumak

16:00-16:20

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Metin Karaböcüoğlu, Doç. Dr. Nilüfer Öztürk

16:00-16:20

İletişim Kazalarından Korumak

16:20-16:40

Enfeksiyondan Korumak

16:40-17:00

Kardiyovasküler ve Solunumsal Komplikasyonlardan Korumak

SALON B

Dr. Güntülü Şık

Dr. Feyza Girgin İnceköy

Dr. Muhterem Duyu

17:00-18:00

KAPANIŞ

SALON A



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



KONUŞMA ÖZETLERİ



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”





Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”

İMMUN NÖTROPENİLER

Prof. Dr. Ahmet Koç

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Hematolojisi ve Onkolojisi BD

Özet: İmmun nötrope ni, nötrofillerin membran antijenlerine yönelik olan antikorların nötrofil yıkımına neden olduğu hastalıklardır. Hastaların çoğunda antikorlar insan nötrofil antijenleri-1a (HNA-1a), HNA-1b ve HNA-2a'ya yöneliktir. Primer otoimmün nötrope ni bebeklikte ve çocukluk çağındaki izole kronik nötrope ninin en sık görülen nedenidir ve çoğunlukla selim bir durumdur. Hastaların çoğunda 1-3 yıl içine kendiliğinden düzelir. Diğer otoimmün hastalıklar, immün yetersizlikler, enfeksiyonlar ve neoplastik hastalıklar gibi çeşitli hastalıklar ve bazı ilaçlara bağlı olarak da sekonder otoimmün nötrope ni gelişebilir. Enfeksiyonlar ve ilaçlarla ilişkili otoimmün nötrope ni daha çok akut formda iken, diğer otoimmün hastalıklar ve immün yetmezliklerle ilişkili sekonder otoimmün nötrope ni kronik formdadır ve kendiliğinden düzelme şansı daha azdır. Klinik durum nötrope ninin ağırlığıyla ilişkilidir ve bazen ağır enfeksiyonlarla komplike olabilir. Alloimmün neonatal nötrope ni babadan kalıtılan ve annede bulunmayan bebek nötrofil antijenlere karşı annenin immün cevabı ile gelişir. Plasenta yoluyla bebeğe geçen antikorlar nötrofil yıkımına yol açar. Ağır nötrope ni durumlarında ciddi enfeksiyonlar gelişebilir. Anneden geçen antikorların dolaşımdan uzaklaşmasıyla kendiliğinden düzelir. Tanıda antinötrofil antikorların saptanması önemli olmakla birlikte, yalancı negatiflik ve yalancı pozitiflik oranları yüksektir. Tedavide destekleyici bakım ve enfeksiyon durumlarında uygun antibiyotikler kullanılır. Granülosit koloni uyarıcı faktör (G-CSF) tedavisi hem otoimmün hem de alloimmün vakalarda etkilidir. Ancak bu tedavi tekrarlayan ateş, inflamatuvar semptomlar ve enfeksiyon bulguları olan hastalar için saklanmalıdır. Vakaların çoğunda tedaviye ihtiyaç duyulmamaktadır.

Anahtar sözcükler: Antinötrofil antikor, İnsan nötrofil antijeni, Neonatal alloimmün nötrope ni, Otoimmün nötrope ni, Otoimmün hastalık.

Giriş: Nötrope ni, mutlak nötrofil sayısının (ANC) yaşa göre normal sınırın altında olması olarak tanımlanır. 1 yaş ve üstü beyaz çocuklar için ANC'nin 1500/ μ L'den az olması nötrope ni olarak kabul edilirken, 1 yaşından küçük bebekler için 1000/ μ L'den az olması nötrope ni olarak kabul edilir. ANC 500/ μ L altında ise klinik olarak anlamlı veya ciddi nötrope ni olarak değerlendirilir. Nötrope ni nedenleri başlıca azalmış üretim, kullanım ve / veya yıkım artışı ve dolaşım havuzundan marjinyasyon başlıkları altında incelenebilir.

İmmün nötrope niler, nötrofillerin membran antijenlerine karşı oluşmuş antikorların çevresel nötrofil yıkımına neden olduğu hastalıklardır. Nötrofil yıkımı otoimmün antikorlarla gelişebildiği gibi, alloimmün (vücut dışından) antikorlarla da olabilir (1-3). Başlıca insan nötrofil antijenleri (HNA) Tablo 1'de görülmektedir (1). Hastaların çoğunda antikorlar IgG Fc reseptör tip 3b (FcRIIIb) üzerinde bulunan antijenlere yöneliktir. HNA-1, granulosit membranındaki en immunojenik glikoproteindir ve dört izoformu vardır. HNA-1a ve HNA-1b bebeklik dönemi otoimmün nötrope nisinde ve alloimmün nötrope nide en çok karşılaşılan antijenlerdir (1,-3). Farklı etnik topluluklar arasında antijen sıklıkları değişir (3).

Başlıca nötrofil yıkım mekanizmaları opsonize nötrofillerin dalakta fagositozu, opsonize nötrofillerin kompleman aracılı lizisi, veya olgun nötrofillerin veya miyeloid öncüllerinin hızlandırılmış apoptozuyla ilişkilidir (3-5).



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



I. OTOİMMÜN NÖTROPENİ

Otoimmün nötropeni (OİN), bebeklikte ve çocukluk çağındaki izole kronik nötropenin en sık görülen nedenidir (3,4,6,7). Çocukluk çağıının kronik beningn nötropenisi olarak adlandırılan vakaların çoğundan da OİN'nin sorumlu olduğu düşünülmektedir (3,4,6,8). OİN, izole bir süreç (primer OİN), ya da diğer otoimmün hastalıkların bir belirtisi olarak veya enfeksiyon, ilaç veya malignitenin bir komplikasyonu olarak (sekonder OİN) ortaya çıkabilir (4,5,9-11). Bebeklik döneminde görülen otoimmün nötropeni primer, izole ve genellikle kendiliğinden düzelen selim bir hastalık iken, büyük çocuklarda ve yetişkinlerde görülen otoimmün nötropeni daha şiddetli bir klinik seyir ile karakterizedir ve spontan düzelme eğilimi daha düşüktür. Aynı zamanda sıklıkla diğer otoimmün bozukluklarla ilişkilidir ve kadınlarda daha sıktır (3,4).

A. Primer Otoimmün Nötropeni

Lökositlere karşı oluşmuş otoantikorlardan kaynaklanan ve izole kronik nötropeniye yol açan bir hastalıktır. Nötropeniye yol açan başka hastalıklar veya diğer faktörler bulunmaz. Tek hematolojik bulgu dolaşımdaki düşük nötrofil sayılarıdır (3,4).

OİN ağırlıklı olarak 3 yaşın altındaki çocuklarda görülür. En sık ortaya çıkma yaşı 8-11 ay olup, yaş aralığı 2-54 ay olarak bildirilmiştir (4,5,8,12). Bir aylıktan küçük çocuklarda çok nadir görülür (10,13). Genel olarak bebeklikten 10 yaşına kadar olan çocuklarda her yıl yaklaşık 100.000 de 1'lik bir oranda görüldüğü kabul edilmekle birlikte, İtalya'da yapılan bir kohort çalışmada 6.333 canlı doğumda bir görüldüğü bildirilmiştir (13). Pascual ve ark. (14) acil servise ateş nedeniyle gelip nötropeni saptanan 167 hastanın bir yıllık izlemi sonunda bunların ikisinde (%1.2) otoimmün kronik nötropeni saptandığını bildirmişlerdir. Erkek ve kızlarda benzer oranlarda görülür. Preterm bebeklerde genel topluma göre iki kat kadar daha sık görüldüğü rapor edilmiştir (1,13).

Patogenez: OİN'de nötropeni öncelikle antikorla kaplı nötrofillerin periferik yıkımından kaynaklanmaktadır. Oluş mekanizması otoimmün hemolitik anemi (OİHA) veya otoimmün trombositopeni (ITP) ile benzerdir. Çocuklarda primer OİN genellikle HNA-1a, HNA-1b ve HNA-2 antijenleridir (2,15). Reseptör otoantikor üretimini tetikleyen mekanizmalar tam bilinmemektedir. Nakamura ve ark (16) düzenleyici T hücreleri (regulatory T cells) yetersizliğinin çocuklardaki immün nötropeni patofizyolojisinde önemli bir rol oynayabileceğini bildirmişlerdir. Farruggia ve ark. (13) preterm bebeklerde otoimmün nötropenin genel topluma göre iki kat kadar daha sık görüldüğünü rapor etmiş ve bu hastalarda OİN'nin baskılayıcı (suppressör) T hücre sisteminin olgunlaşmamış (immatür) olmasına bağlı olduğu ve suppressör T hücre sisteminin gelişiminin tamamlanmasıyla spontan iyileşmenin sağlandığı hipotezini ileri sürmüşlerdir. Antikor olarak en sık görülen immünoglobülin sınıfı IgG'dir (%85). Nötrofil yıkımı kompleman 3 (C3) birikmesi ve aktivasyonu ile artırılabilir (1,4). Bazı vakalarda antinötrofil antikorlarının miyeloid öncül hücreleri etkilediği ve miyelopoezi bozduğu da görülmüştür. Bu durumda derin nötropeni oluşabilir (4,5). Nötrofil antikorları, nötrofillerin işlevini de olumsuz şekilde etkileyebilir ve nötrofillerde niteliksel kusurlar üretir. OİN'de fagositoz, solunum patlama aktivitesi (respiratory burst activity) yetersizliği, ve nötrofil adezyonunun bozulması da gözlemlenmiştir (4,5). Bu durum da nötropeni ile ilişkili enfeksiyon riskini artırır.

Klinik Bulgular: OİN'li çocuklar genellikle asemptomatiktir. Nötropenin ağırlığına göre değişen derecelerde enfeksiyon hastalıkları ortaya çıkabilir. Enfeksiyonlar, OİN'de diğer nedenlerden kaynaklanan nötropenilere göre daha az sıklıkla görülür. Bu durumun muhtemel nedenleri çoğu durumda granülopoezin bozulmamış olması ve yetersiz üretimden kaynaklanan hastalıklardakine göre nötrofillerin dokulardaki sayısının daha fazla olmasıdır. OİN'li çocukların büyük çoğunluğunda enfeksiyon oranı akranlarındaki orandan farklı değildir (2,4,5,10). Ciddi enfeksiyonlar hastaların % 12-20 kadarında görülür (10,17).



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



Enfeksiyon riski ANC ile ters orantılıdır. Hafif nötropeni durumlarında hafif cilt ve üst solunum yolu enfeksiyonları, otitis media, stomatit ve diş eti iltihabı gelişebilir (4,6). Ağır nötropenisi (ANC 500/mm³'ün altında) olan hastalarda perirektal apseler, selülit, kolit, pnömoni, idrar yolu enfeksiyonu ve nadiren sepsis ve menenjit gibi daha ciddi enfeksiyonlar ortaya çıkar. Bu hastalar ağız, orofarinks, gastrointestinal sistem ve cilde ait kendi endojen florasındaki bakteriler ile yüksek bir enfeksiyon riski altındadırlar (4,6,17,19). Bağışıklık sisteminin diğer kısımlarında bozukluk yoksa, yalnızca nötropeni parazitik, viral veya fungal enfeksiyonlara yatkınlık oluşturmaz (20). Fizik muayene, enfeksiyon hastalıklarına ait bulgular dışında, genellikle normaldir. Bazen hafif splenomegali bulunabilir.

Laboratuvar: OİN'li vakalarda genellikle başlangıçta ağır nötropeni görülmekle birlikte, nötrofil sayıları hafif nötropeni ile agranülositoz arasında hızla değişebilir. Toplam WBC sayımı genellikle normal sınırlar içindedir veya hafifçe düşüktür. Monositoz veya eozinofili olabilir. Kan sayımında diğer hücre sayıları genellikle yaş için normal sınırlardadır (4,6). Enfeksiyonlar sırasında ANC geçici olarak artabilir ve normal sınırlara gelebilir. Epinefrin veya hidrokortizon uygulaması nötrofil sayısında artışa neden olur (1,5,6,10).

Az sayıda hastada hafif trombositopeni bildirilmiştir, ancak diğer otoimmün sitopenilerin varlığı altta yatan immün yetmezlik bozukluklarını veya ALPS ile ilişkili olma olasılığı daha yüksek olan Evans sendromunu düşündürür (4). Kemik iliği muayenesinde, erken miyeloid hücrelerde hiperplazi ile birlikte normal yada artmış selülerite görülür. Ancak granulosit öncüllerine yönelik antikörlerin de bulunduğu nadir durumlarda (hastaların %3 kadarında) kemik iliğinde farklılaşmanın erken evrelerinde olgunlaşma duraklaması (arrest) ve myeloid hipoplazi de görülebilir (1,9,10,13). Eğer çocuğun yaşı küçük ve diğer kan hücrelerinde bozukluk yoksa, öncesinde ciddi enfeksiyonlar geçirmemişse veya lösemi düşündürecek herhangi bir klinik veya laboratuvar bulgusu yoksa kemik iliği incelemesi yapılmayabilir veya otoantikör testi sonucu görülene kadar ertelenebilir (3).

En sık görülen antinötrofil antikörler HNA-1a, HNA-1b ve HNA-2'ye karşıdır. Audrain ve ark. çalışmasında OİN'li 116 bebeğin %60'ında antinötrofil antikör tespit edildiği ve bunların %73'ünün HNA-1'e karşı olduğu bildirilmiştir (2). Antinötrofil antikörleri saptamak için değişik yöntemler olmakla birlikte, en sık olarak doğrudan (direkt) veya dolaylı (indirekt) granulosit immüno Floresan testleri (GIFT) ve granulosit aglutinasyon testleri (GAT) kullanılmaktadır (3,4,10,15,21,22). GIFT testleri daha duyarlıdır. Direkt granulosit testlerinde yalancı pozitif sonuçlar, indirekt granulosit testlerinde ise yalancı negatif sonuçlar yüksektir (3,21). Antinötrofil sitoplazmik antikör için geliştirilmiş standart laboratuvar testleri OİN'den sorumlu antikörleri tespit etmez.

Tanı: Tanı genellikle kronik nötropenisi olan hastada serumda antinötrofil antikörlerin saptanmasına dayanır (10,23). Bununla birlikte, testte sıkça yanlış negatif ve yanlış pozitif sonuçlar olduğu için, saptanabilir antikörün olmaması tanıyı dışlamadığı gibi, antikörlerin bulunması da diğer durumları dışlamaz (4-6). Uluslararası Granulosit İmmünoloji Çalıştayları (The International Granulocyte Immunology Workshops), yanlış pozitif sonuçların sıklığı nedeniyle GIFT ve GAT testinin birlikte kullanılmasını önermektedir (6). Farruggia P ve ark. (13) 157 çocuk hastanın alındığı bir çalışmada GIFT testinin tek ölçümdeki duyarlılığının %62 olduğunu, 4-6 ay içinde tekrarlanan dört ölçümde ise %82 pozitifliğe ulaşıldığını bildirmişlerdir.

Tanıda nötropenin uzun süreli (kronik) olması; bulaşıcı, inflamatuvar veya malign hastalıklar gibi diğer nedenlerin kanıtlarının yokluğu ve aynı zamanda klinik olarak selim bir seyir göstermesi dikkate alınır (4-6). Bebeklik dönemindeki OİN ile “kronik benign nötropeni” arasında önemli oranda örtüşme vardır.



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Tedavi: Asemptomatik çocuklarda tedavi gerekli değildir. Erken enfeksiyon bulguları yönünden gözlem, düzenli ağız ve diş hijyeni önerilir. Hafif bakteriyel enfeksiyonlar ortaya çıktığında standart antibiyotik tedavilerine genellikle cevap alınır. Ciddi enfeksiyon durumlarında enfeksiyonun ağırlığına göre uygun antibiyotikler kullanılır (1,4,6,24). Tekrarlayan otitis media gibi orta-ağır enfeksiyonları olan az sayıda çocukta profilaktik antibiyotikler (trimethoprim / sulfamethoxazole) yararlı olabilir (4,25).

Ciddi veya tekrarlayan enfeksiyonu olan hastalarda ANC'yi yükseltmek ve enfeksiyonları önlemek için granulosit koloni stimulan faktör (G-CSF) genellikle etkilidir. Çok düşük dozlar (1-2 µg/kg/gün gibi) başlanması önerilir ve genellikle birkaç günde cevap alınır (1,6,24,26). Cevap alınması bazen 2 haftaya kadar uzayabilir. Cevap alınamayan vakalarda haftada bir 1-2 µg/kg/gün artırılabilir. Normal ANC ye ulaşıldığında G-CSF dozu azaltılır veya güneşirı kullanıma geçilebilir. Hastaların çoğunda ciddi enfeksiyöz komplikasyonlar görülmediğinden, G-CSF tedavisi sadece ciddi veya tekrarlayan enfeksiyonlar veya febril nötropeni nedeniyle sık hastaneye yatırılan hastalar için kullanılmalıdır. Standart dozların uygulanması, zaten hiperplastik olan kemik iliğinin genişlemesinin bir sonucu olarak şiddetli kemik ağrısına neden olabilir. OİN ve diğer edinsel nötropeni formları için kullanıldığında, G-CSF, MDS / AML gelişimiyle ilişkili değildir (4,5).

G-CSF tedavisine cevap alınamayan az sayıda hastada İntravenöz immünoglobülin (IVIG) uygulaması yararlı olabilir, ancak etkinliği değişkendir ve çoğunlukla kısa ömürlüdür (4). Metilprednizolon, metotreksat, siklofosamid gibi immunosuppressif tedaviler sadece semptomatik olan ve G-CSF tedavisine cevap alınamayan vakalar için düşünülmelidir (6). Splenektomi geçici olarak fayda sağlayabilir, fakat sepsis riskinde artışa yol açtığından primer OİN'de önerilmez (4).

Prognoz: Primer OİN'de prognoz iyidir. Hastaların hemen hepsinde birkaç ay ile birkaç yıl içinde kendiliğinden düzelir. Medyan iyileşme yaşı 17 ay ile 30 ay arasında (aralık 6-73 ay) bildirilmiştir (4,6,13). Çocukların %65.1'inde hastalık süresinin 24 aydan kısa olduğu ve %89.9'unun 5 yaşına kadar düzeldiği, kalan %11.1'ininde ise 11 yaşına kadar kendiliğinden remisyona sağlandığı bildirilmiştir (13).

Tanı sırasında anti nötrofil antikorlarının saptanıp saptanmaması prognozu etkilemez ve iyileşme oran ve süreleri benzerdir (6). Yaşı küçük olan çocuklarda iyileşme daha hızlı ve hastalık süresi daha kısadır. Büyük çocuklarda tamamen düzelme oranı daha düşüktür (4,13). Tanıdan sonraki üç yıl içinde veya 5 yaşından sonra hala düzelme olmayan hastalar, diğer otoimmün hastalıklar veya immün yetmezlikler açısından yeniden değerlendirilmelidir (3).

B. Sekonder Otoimmün Nötropeniler

Otoimmün nötropeni, bağışıklık sisteminin çeşitli kalıtsal veya edinsel bozukluklarında daha geniş bir hastalık yelpazesinin bir parçası olarak da görülebilir. Çocuklarda ve yetişkinlerde birçok kronik idiyopatik nötropeni vakası artık daha yaygın otoimmün bozukluklara ikincil olarak kabul edilmektedir. Bazı enfeksiyon hastalıkları ve bazı neoplastik hastalıklarla birlikte otoimmün nötropeni vakaları da bildirilmiştir (4,6,27,28). Sekonder OİN daha çok pan-FcyRIIb antikorlarıyla ilişkilidir (4).

Diğer otoimmün hastalıklarla birlikte otoimmün nötropeni

Diğer otoimmün hastalıklar ve immün disregülasyon durumları ile ilişkili sekonder OİN, ergenlerde ve yetişkinlerde küçük çocuklardan daha sık görülür, ancak çok erken yaşta da gelişebilir. Çoğunluğu OİHA veya ITP ile birlikte ortaya çıkar. Kendiliğinden düzelme olasılığı daha düşüktür (1,5,13). Sekonder otoimmün nötropeni ile ilişkili başlıca otoimmün hastalıklar Tablo 2'de verilmiştir (1,3,4,5,29). Bazen bu hastalıkların tek bulgusu nötropeni olup, diğer bulgular yıllar sonra ortaya çıkabilir (3).



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



Bağıışıklık yetersizliğı ile ilişkili otoimmün nütropeni

Bazı immün yetmezlik durumlarında da otoimmün nütropeni görülebilir. Otoimmün nütropeni görülebilen başlıca immün yetmezlik durumları: yaygın değıışken immün yetmezlik (common variable immunodeficiency), HiperlgM sendromu, Good sendromu (timoma ve otoimmün sitopeni ile birlikte hipogamaglobulinemi), Wiskott-Aldrich sendromu, immunglobulin A eksikliğı, X'e bağılı agammaglobulinemi. Otoimmün hastalıklarla ilişkili nütropenilere benzer şekilde genellikle spontan iyileşme eğilimi yoktur (1,3,30).

Enfeksiyonlarla ilişkili otoimmün nütropeni

Enfeksiyonlara bağılı nütropeni gelişmesinde çeşitli mekanizmalar olmakla birlikte, en önemlisi kemik iliğinde nütrofil üretiminin geçici olarak baskılanmasıdır. Vakaların az bir kısmında otoimmün reaksiyon bulunmuştur. İnsan immün yetmezlik virüsü, hepatit C virüsü, hepatit B virüsü, parvovirüs B19, influenza B virüsü, Helicobacter pylori, human herpesvirüs-6 ve Epstein barr virüsü enfeksiyonları otoimmün nütropeni ile ilişkili olduğı bildirilen başlıca enfeksiyonlardır (1,31,32). Vakaların büyük çoğunluğunda nütropeni 3 aydan daha az sürer (31).

Neoplaziye sekonder otoimmün nütropeni

Neoplaziye sekonder olarak geliştiğı düşünölen az sayıda OİN vakası mevcuttur. Hodgkin lenfoma, non-Hodgkin lenfoma, timik neoplazmlar, Castleman hastalığı, T hücreli büyük granöler lenfositik lösemi (LGL) ve melanoma ile ilişkili otoimmün nütropeni vakaları bildirilmiştir (1,3,4,33).

Sekonder otoimmün nütropenide tedavi:

Çoğunluğı alta yatan hastalığın tedavi edilmesiyle düzelir. Ciddi enfeksiyonu olan hastalar için düşük doz G-CSF ile tedavi etkindir. Ancak, G-CSF tedavisi proinflatuar etkileri nedeniyle otoimmün hastalıklarda alta yatan hastalığın alevlenmelerini hızlandırabilir (34,35) Felty sendromunda splenektomi etkili olabilir.

II. YENİDOĞAN DÖNEMİNDE (NEONATAL) İMMÜN NÜTROPENİLER

Yenidoğan bebeklerde immün nedeni nütropeni annede bulunmayan bebek alloantijenlerine karşı gebelik sürecinde immün cevap oluşması nedeniyle alloimmün (izoimmün), veya annenin otoimmün hastalıklarında maternal otoantikörün bebeğı pasif transferi sonucu gelişir (1,4,5,36).

A. Neonatal Alloimmün Nütropeni (NAN)

Yenidoğan bebeklerde alloimmün nütropeni, annelerden farklı antijenler taşıyan bebek nütrofillerine karşı doğum öncesinde annede immün cevap oluşması (maternal duyarlılaşma) sonucu ortaya çıkar. Bebeğın nütrofillerindeki antijenlere karşı oluşmuş antikorlar plasenta yoluyla bebeğı geçer ve ciddi olabilen immün yıkımla ilişkili nütropeni oluştururlar (1,4,15,20,36,37). Sağlıklı gebe kadınlarda yapılan çalışmalarda alloimmunizasyon gelişme sıklılığının % 0.6-1.1 olduğı, fakat NAN görülme sıklılığının 6000 yenidoğanda bir beklendiğı bildirilmiştir (1,38).

Patogenez: Rh hemolitik hastalığına benzer. Doğum öncesi bebek hücreleri üzerindeki babadan kalıtılan nütrofil antijenlerine karşı duyarlılaşma, bu antijenlere karşı maternal IgG antikorları üretimini uyarır. Bebeğın nütrofillerindeki antijenlere karşı oluşmuş, anne IgG antikorları plasenta yoluyla bebeğı geçer ve nütrofil yıkımına yol açar. En sık sorumlu olan antijenler HNA-1a, HNA-1b, HNA-1c ve HNA-2'dir. Az sayıda vakada HNA-1d, HNA-3a, HNA-4a, HNA-4b ve HNA-5a antijenlerine karşı antikorlar da bildirilmiştir (4,5,36,37,39-43).

Klinik Bulgular: Bebeklerin çoğı asemptomatiktir. Vakaların %20 kadarında hayatın ilk haftalarında cilt enfeksiyonları veya umbilikal enfeksiyonlar, pnömoni, idrar yolu enfeksiyonu, sepsis ve menenjit görülebilir (1,3,37,42). Göbek



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



kordonunun geç ayrılması da bildirilmiştir (45). Genellikle bebeğin dolaşımındaki maternal antikorların azalması ve kaybıyla birlikte nötrofil sayısı 7-8 hafta sonra normale döner, ancak 6 aya kadar da sürebilir (1,5,42).

Laboratuvar: Nötropeni orta şiddette veya ciddi olabilir. Diğer kan sayımı bulguları normal sınırlar içindedir. Kemik iliği incelemesinde, nötrofil prekürsörlerinde bir artış ve olgun nötrofillerin azlığı ile birlikte miyeloid hiperplazi görülür. Hem annenin hem de bebeğin serumunda indirekt antinötrofil antikorları bulunur (1,4,5).

Tanı: Anne serumu ve baba veya bebek nötrofilleri arasında pozitif bir cross-match varsa teşhis kesinleşir (1,3). Anne ve babanın HNA tiplerinin tanımlanması tanıyı destekler.

Tedavi: Tedavi, destekleyici bakım, klinik enfeksiyonlar için uygun parenteral antibiyotikler ve nötrofil düzelmesi olmayan ciddi enfeksiyonlar için G-CSF'ten oluşur (1,4,5,42). Alloimmün nötropeni olan bebeklerde G-CSF başlangıç dozu 1-2 µg/kg/gün olarak önerilmektedir. Ancak, çok derin nötropeni varsa ya da ciddi enfeksiyonlar geliştiğinde 5-10 µg/kg/gün'den başlayan dozlarda G-CSF tedavisi düşünülmelidir (1,4). G-CSF tedavisine cevap alınamayan az sayıda vakada intravenöz immün globulin tedavisi (0.8-1 g/kg) etkili olabilir (4,45,46).

B. Otoimmün Hastalığı Olan Annelerden Doğan Bebeklerde Nötropeni:

Otoimmün nötropeni, sistemik lupus eritematozus gibi otoimmün hastalığı olan annelerden doğan bebeklerde de neonatal immün nötropeni görülebilir. Hem anne hem de bebek hücrelerine yönelik IgG antikorlarının plasenta yoluyla bebeğe transferine bağlı nötrofil yıkımı olur. Nötropeni süresi, bebek dolaşımındaki anneden gelen immünglobulin G antikorlarının temizleme süresine bağlıdır. Çoğu durumda birkaç hafta ila birkaç ay sürmektedir (1,4,5,20).

Klinik Bulgular: Bebekler çoğu zaman asemptomatik kalırlar. Fakat, az sayıda da olsa, OİN'li annelerden doğan bebeklerde ciddi enfeksiyonlara yol açabilen ağır geçici nötropeni durumları bildirilmiştir. Bu yüzden, OİN'li annelerden doğan bebeklerde doğumdan sonra en az birkaç kez kan sayımı yapılmalıdır (6,47).

Tedavi, alloimmün nötropeni ile benzerdir. Eğer ağır nötropeni bulunur ve ağır enfeksiyon riski varsa, G-CSF kullanımı faydalı olabilir (4,6). Otoimmün nötropenisi olan gebelere doğum öncesinde G-CSF verilmesi önerilmektedir (1,47).

Sonuç: İzole OİN, 3-4 yaşın altındaki çocuklarda en sık görülen primer nötropeni nedenidir ve çoğunlukla selim bir seyir gösterir. Genellikle tedaviye ihtiyaç duyulmaz. İlaç kullanımıyla veya enfeksiyon hastalıklarıyla ilişkili immün nötropeniler de genellikle önemli oranda iyileşir. Büyük çocuklarda görülen otoimmün nötropeni, ilaca maruz kalma veya enfeksiyonlara bağlı değilse, sıklıkla diğer otoimmün belirtilerle birlikte ve kendiliğinden düzelme eğilimi azdır. Birden fazla seride otoimmün sitopeni bulunan çocuk hastalar diğer primer immün yetmezlikler ve otoimmün bozukluklar ve otoimmün lenfoproliferatif sendrom gibi altta yatan immün disregülasyon durumları açısından araştırılmalıdır. Alloimmün nötropenisi olan bebeklerin çoğunluğunda herhangi bir semptom olmamakla birlikte, ağır nötropeni ve ciddi enfeksiyon riski nedeniyle yakından izlenmeleri önemlidir.

Kaynaklar:

1. Farruggia P. Immune neutropenias of infancy and childhood. World J Pediatr 2016; 12:142-148.
2. Audrain M, Martin J, Fromont P, Prié N, Thomas C, Muller EJ. Autoimmune neutropenia in children: analysis of 116 cases. Pediatr Allergy Immunol 2011; 22:494-496.
3. Farruggia P, Dufour C. Diagnosis and management of primary autoimmune neutropenia in children: insights for clinicians. Ther Adv Hematol 2015; 6:15-24.
4. Dinanuer MC, Newburger PE, Borregaard N. Phagocyte system and disorders of granulopoiesis and granulocyte function. In: Orkin SH, Fisher DE, Ginsburg D, Look AT, Lux SE, Nathan DG (eds). Nathan and Oski's hematology and oncology of infancy and childhood (Eighth ed.). Philadelphia, Elsevier Saunders, 2015: 773-847.
5. Walkovich KJ, Newburge PE. Leukopenia. In: Kliegman RM, Stanton BF, St Geme JW, Schor NF. Nelson Textbook of Pediatrics (20th ed.) Philadelphia, Elsevier, 2016: 1047-1053.



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



6. Dale DC, Bolyard AA. An update on the diagnosis and treatment of chronic idiopathic neutropenia. *Curr Opin Hematol* 2017; 24:46-53.
7. Angelino G, Caruso R, D'Argenio P, et al. Etiology, clinical outcome, and laboratory features in children with neutropenia: analysis of 104 cases. *Pediatr Allergy Immunol* 2014; 25:283-289.
8. Kobayashi M, Nakamura K, Kawaguchi H, et al. Significance of the detection of antineutrophil antibodies in children with chronic neutropenia. *Blood* 2002; 99:3468-3471.
9. Boxer L, Dale DC. Neutropenia: causes and consequences. *Semin Hematol* 2002; 39:75-81.
10. Bux J, Behrens G, Jaeger G, Welte K. Diagnosis and clinical course of autoimmune neutropenia in infancy: analysis of 240 cases. *Blood* 1998; 91:181-186.
11. Teachey DT, Lambert MP. Diagnosis and management of autoimmune cytopenias in childhood. *Pediatr Clin North Am* 2013; 60:1489-1511.
12. Wang LY, Wang CL, Chu CC, et al. Primary autoimmune neutropenia in children in Taiwan. *Transfusion* 2009; 49:1003-1006.
13. Farruggia P, Fioredda F, Puccio G, et al. Autoimmune neutropenia of infancy: Data from the Italian neutropenia registry. *Am J Hematol* 2015; 90:E221-E222.
14. Pascual C, Trenchs V, Hernández-Bou S, Català A, Valls AF, Luaces C. Outcomes and infectious etiologies of febrile neutropenia in non-immunocompromised children who present in an emergency department. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis* 2016; 35:1667-1672.
15. Stroncek D. Neutrophil alloantigens. *Transfus Med Rev* 2002; 16:67-75.
16. Nakamura K, Miki M, Mizoguchi Y, Karakawa S, Sato T, Kobayashi M. Deficiency of regulatory T cells in children with autoimmune neutropenia. *Br J Haematol* 2009; 145:642-647.
17. Fioredda F, Calvillo M, Burlando O, et al. Infectious complications in children with severe congenital, autoimmune or idiopathic neutropenia: a retrospective study from the Italian Neutropenia Registry. *Pediatr Infect Dis J* 2013; 32:410-412.
18. Hajishengallis E, Rashewsky S, Kulkarni C, Stathopoulou P. Autoimmune neutropenia as a cause of periodontal disease in preschool children. *J Clin Pediatr Dent* 2016; 40:69-75.
19. Kanai H, Sato H, Takei Y. Autoimmune neutropenia of infancy with recurrent urinary tract infections: a case report. *J Pediatr Hematol Oncol* 2015; 37:e131-134.
20. Bonilla MA, Menell JS. Disorders of white blood cells. In: Lanzkowsky P, Lipton JM, Fish JD. *Lanzkowsky's Manual of Pediatric Hematology and Oncology* (6th ed.) Amsterdam, Elsevier, 2016: 209-238.
21. Ito T, Taniuchi S, Tsuji S, Ihara A, Hasui M, Kaneko K. Diagnosis of autoimmune neutropenia by neutrophil-bound IgG and IgM antibodies. *J Pediatr Hematol Oncol* 2011; 33:552-555.
22. Manny N, Zelig O. Laboratory diagnosis of autoimmune cytopenias. *Curr Opin Hematol* 2000; 7:414-419.
23. Bruin M, Dassen A, Pajkrt D, et al. Primary autoimmune neutropenia in children: a study of neutrophil antibodies and clinical course. *Vox Sang* 2005; 88:52-59.
24. Dale DC. How I diagnose and treat neutropenia. *Curr Opin Hematol* 2016; 23:1-4.
25. Kobayashi M, Sato T, Kawaguchi H, Nakamura K, Kihara H, Hiraoka A, et al. Efficacy of prophylactic use of trimethoprim sulfamethoxazole in autoimmune neutropenia in infancy. *J Pediatr Hematol Oncol* 2003; 25:553-557.
26. Smith MA, Smith JG. The use of granulocyte colony-stimulating factor for treatment of autoimmune neutropenia. *Curr Opin Hematol* 2001; 8:165-169.
27. Al Ghaithi I, Wright NA, Breakey VR, et al. Combined Autoimmune Cytopenias Presenting in Childhood. *Pediatr Blood Cancer* 2016; 63:292-298.
28. Newman KA, Akhtari M. Management of autoimmune neutropenia in Felty's syndrome and systemic lupus erythematosus. *Autoimmun Rev* 2011; 10:432-437.
29. Price V. Auto-immune lymphoproliferative disorder and other secondary immune thrombocytopenias in childhood. *Pediatr Blood Cancer* 2013; 60 Suppl 1:S12-14.
30. Chen N, Zhang ZY, Liu DW, Liu W, Tang XM, Zhao XD. The clinical features of autoimmunity in 53 patients with Wiskott-Aldrich syndrome in China: a single-center study. *Eur J Pediatr* 2015; 174:1311-1318.
31. Sheen JM, Kuo HC, Yu HR, Huang EY, Wu CC, Yang KD. Prolonged acquired neutropenia in children. *Pediatr Blood Cancer* 2009; 53:1284-1288.
32. Yagasaki H, Kato M, Shimizu N, Shichino H, Chin M, Mugishima H. Autoimmune hemolytic anemia and autoimmune neutropenia in a child with erythroblastopenia of childhood (TEC) caused by human herpesvirus-6 (HHV-6). *Ann Hematol* 2011; 90:851-852.
33. Lechner K, Chen YA. Paraneoplastic autoimmune cytopenias in Hodgkin lymphoma. *Leuk Lymphoma* 2010; 51:469-474.
34. Sakai T, Hatano Y, Abe I, Ishii K, Fujiwara S. A case of an SLE patient with febrile neutropenia who experienced exacerbation of cutaneous manifestations after the administration of G-CSF. *Mod Rheumatol* 2013; 23:1231-1236.
35. Vasiliu IM, Petri MA, Baer AN. Therapy with granulocyte colony-stimulating factor in systemic lupus erythematosus may be associated with severe flares. *J Rheumatol* 2006; 33:1878-1880.
36. Tomicic M, Starcevic M, Zach V, Hundric-Haspl Z. Allo immune neonatal neutropenia due to anti-HNA-2a alloimmunization with severe and prolonged neutropenia but mild clinical course: two case reports. *Arch Med Res* 2007; 38:792-796.
37. van den Tooren-de Groot R, Ottink M, Huiskes E, et al. Management and outcome of 35 cases with foetal/neonatal alloimmune neutropenia. *Acta Paediatr* 2014; 103:e467-474.
38. Zupańska B, Uhrynowska M, Guz K, Maślanka K, Brojer E, Czestysłska M, et al. The risk of antibody formation against HNA1a and HNA1b granulocyte antigens during pregnancy and its relation to neonatal neutropenia. *Transfus Med* 2001; 11:377-382.
39. Mraz GA, Crighton GL, Christie DJ. Antibodies to human neutrophil antigen HNA-4b implicated in a case of neonatal alloimmune neutropenia. *Transfusion* 2016; 56:1161-1165.
40. Curtis BR, Roman AS, Sullivan MJ, Raven CS, Larison J, Weitekamp LA. Two cases of maternal alloimmunization against human neutrophil alloantigen-4b, one causing severe alloimmune neonatal neutropenia. *Transfusion* 2016; 56:101-106.
41. Porcelijn L, Abbink F, Terraneo L, Onderwater-vd Hoogen L, Huiskes E, de Haas M. Neonatal alloimmune neutropenia due to immunoglobulin G antibodies against human neutrophil antigen-5a. *Transfusion* 2011; 51:574-577.
42. Curtis BR, Reno C, Aster RH. Neonatal alloimmune neutropenia attributed to maternal immunoglobulin G antibodies against the neutrophil alloantigen HNA-1c (SH): a report of five cases. *Transfusion* 2005; 45:1308-1313.
43. Reil A, Sachs UJ, Siahianidou T, Flesch BK, Bux J. HNA-1d: a new human neutrophil antigen located on Fcγ receptor IIIb associated with neonatal immune neutropenia. *Transfusion* 2013; 53:2145-2151.
44. Sameshima T, Iwatani S, Fukushima S, et al. Periomphalitis with delayed umbilical cord separation due to alloimmune neonatal neutropenia. *Clin Lab* 2016; 62:2249-2252.
45. Desenfants A, Jeziorski E, Plan O, et al. Intravenous immunoglobulins for neonatal alloimmune neutropenia refractory to recombinant human granulocyte-



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



te colony-stimulating factor. Am J Perinatol 2011; 28:461-466.

46. Águeda S, Rocha G, Ferreira F, Vitor B, Lima M, Guimarães H. Neonatal alloimmune neutropenia: still a diagnostic and therapeutical challenge. J Pediatr Hematol Oncol 2012; 34:497-499.
47. Boxer LA, Bolyard AA, Kelley ML, et al. Use of granulocyte colony-stimulating factor during pregnancy in women with chronic neutropenia. Obstet Gynecol 2015; 125:197-203.

Tablo 1. İnsan Nötrofil Antijenleri (Human neutrophil antigens: HNA)

Glikoprotein	Antijen
FcRIIIb (CD16b)	HNA-1a
	HNA-1b
	HNA-1c
	HNA-1d
Gp 58-64 (CD177)	HNA-2a
Choline transporter-like protein 2	HNA-3a
	HNA-3b
CD11b	HNA-4a
	HNA-4bw
CD11a	HNA-5a
	HNA-5bw

CD: cluster of differentiation.

Tablo 2. Sekonder otoimmün nötropeniler ile ilişkili başlıca otoimmün hastalıklar

Evans sendromu
Otoimmün hemolitik anemi
Otoimmün trombositopeni
İnsülin bağımlı diabetes mellitus
Sistemik lupus eritematozus
Romatoid artrit - Felty sendromu
Sjogren's sendromu
Primer bilier siroz
Otoimmün lenfoproliferatif sendrom (ALPS)
Otoimmün tiroidit
Crohn hastalığı
Otoimmün hepatit
Skleroderma



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Sağlık çalışanına fiziksel şiddet önlenbilir mi?

Uzm. Dr. Ali Özyurt

SAĞLIKTA ŞİDDETİN TEMEL NEDENLERİ

Fiziki yapılarının uygunsuzluğu, izole ortamların yetersizliği, uzun bekleme süreleri, aşırı kalabalıklar, nitelikli ve yeterli personel yokluğu, yoğun ve uzun süreli çalışma saatleri belli başlı nedenlerdir. Ayrıca kültür farklılıkları, alkol, madde kullanımı, yetersiz bilgilendirme ve iletişimsizlik, hasta beklentilerin yükselmesi şiddeti tetikler.

Sağlık çalışanlarına yönelik mesleki değersizleştirme ve itibarsızlaştırma şiddeti meşrulaştırır, hoşgörümesine neden olur. Siyasi iktidar ve medyanın tutumu ile güvenlik yetersizliğini de akıldan çıkarmamak gerekiyor. Ayrıca şiddet uygulayanların cezasız bırakılarak toplum gözünde kahramanlaştırılması şiddeti ilk başvurulacak bir çözüm aracı haline sokuyor.

ŞİDDETLE BAŞETME YOLLARI

Saldırganla, konuşarak güç kullanarak veya sakinleştirici ilaçlarla başedilmelidir. Saldırganla, göz göze gelmemeli, en az bir kol uzunluğu mesafe koymalı ve kaçmak için kapıya yakın durulmalıdır. Kişinin saldırgan eğilimleri varsa; güvenliği kapı önünde bekletin. İki çıkışı olan oda kullanın. Yatıştırıcı konuşun. Silahlı saldırıyı, silahsızlandırın.

ŞİDDETTE KRİZ YÖNETİMİ

Sağlık sektöründe en önemli risklerden birisi şiddettir. O yüzden kriz yönetimi ve şiddetle başetme eğitimi alın. Hızlı yürüme, sinirli hareketler, yükselmiş ses tonu duvarlara, eşyalara vurma ve kendine vurma şiddetin ayak sesleri demektir. Ona göre hemen şiddet yönetimine geçin. Bunun için sürekli değerlendirme yapın. Can güvenliğinizi sağlayın. Sakin olun ve saldırganla yeterli fiziksel mesafeyi koruyun.

Yöneticiler ise, tartışmanın tarafı olan personeli hemen uzaklaştırır. Kriz yaratan grup temsilcisi ile görüşür. Dinler ve açıklayıcı olur. Bir çözüm seçip ve uygular. Saldırganın bedenine dokunmaz ve elle müdahale etmez. Gerekirse özür diler.

Sağlık çalışanına fiziksel şiddet önlenbilir mi?

Sağlıkta şiddetin önlenmesinde, Sağlık Bakanı, Türk Babipler Birliği, sendikalar ve sivil toplum örgütleri gibi sağlık ortamının tüm bileşenleriyle; iş birliği yapmalı ve sağlıkta şiddet yasası ivedilikle çıkarılmalıdır.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Bağışıklığı Güçlendirmek Mümkün mü?

Doktor Öğretim Üyesi Ayça Kırıkım

İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Allerji ve İmmünoloji BD

Primer immün yetmezlikler bağışıklık sistemi elemanlarının kalıtsal bozukluklarını içeren nadir olmayan hastalıklardır. Yılda 8 veya daha fazla üst solunum yolu enfeksiyonu, 4 veya daha fazla otit, 2 veya daha fazla sayıda ciddi sinüs enfeksiyonu, 2 veya daha fazla pnömoni geçirme, iki ya da daha fazla derin doku yerleşimli enfeksiyon, tekrarlayan, derin cilt ya da organ absesi, büyüme ve gelişme geriliği, bir yaşından sonra persiste eden cilt ya da ağız içi mantar enfeksiyonu, iki aydan daha uzun süreli antibiyotiklere yetersiz yanıt, enfeksiyonlar için parenteral antibiyotik ihtiyacı ve ailede primer immün yetmezlik öyküsü uyarıcı bulgulardır. Kanıtlanmış ilaç tedavileri içerisinde antibiyotik profilaksisi, immünglobulin yerine koyma tedavileri yer alır. Bunun yanında kanıt düzeyi düşük pek çok ilaç benzeri molekül/besin maddesi bağışıklık güçlendirici olarak bazen hekimler tarafından önerilmekte bazen de hastalar tarafından bilinçsizce kullanılmaktadır.

Bu başlık altında beta glukan, probiyotikler, karamürver, sarımsak, bakteriyel lizatlar, zerdeçal ve diğer besin/ajanların literatürdeki yeri ve kanıt düzeyleri hakkında derleme sunulmaktadır.

Sonuç olarak öncelikle hastaya zarar vermeden yarar gösterebilecek maddeler hastayı izleyen birincil hekimin gözetiminde dikkatlice kullanılmalıdır.

Anahtar sözcük: bağışıklık sistemi, çocuk, bitkisel tedavi, paramedikal



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Aşı Reddi

Prof. Dr. Ayper SOMER

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

Aşılar, insan sağlığına temiz su sağlanmasından sonra yapılmış en büyük katkıdır. Çocukların ve toplumun sağlığı açısından atılacak en büyük adımdır. Ülkemizde çocuklarımız 13 hastalığa karşı, ücretsiz olarak aşılanmaktadır ve aşılanma oranları %90'ın üzerindedir. Bununla birlikte son yıllarda giderek artan oranlarda aşı reddi vakalarına rastlanmaktadır. Ayrıca, sosyal medyada aşı karşıtı söylemler ve aşıya saldırılar olmaktadır. Aşı reddi ve aşı karşıtlığının nedenleri çok çeşitlidir. Bunların başlıcaları dini nedenler, aşı güvenliği ile ilgili sorular, kişisel ve felsefi inanışlar ve bilgi yetersizliğidir.

Aşıların sayesinde hastalıkların çok azalması veya bazılarının hiç görülmemesi toplumda olmayan hastalıklar için gereksiz aşı yapıldığı düşüncesinin doğmasına neden olmaktadır. Bunun yanı sıra aşılamaa bağlı istenmeyen etkiler de aileler açısından önem kazanmaktadır. Aşı içerikleri ile ilgili zaman zaman yapılan olumsuz yayınların da bu duruma katkısı olmaktadır. Aşı içeriğinde bulunabilen thimerosal veya alüminyumun otizm ve benzeri hastalıklara neden olduğu mitinin doğru olmadığına kanıtlanması çok uzun ve zorlu bir süreç sonunda sağlanabilmiştir. Toplumda sıklığı artan durumların aşılamaa bağlanması ne yazık ki sosyal medya gücünün arttığı dünyamızda aşı hakkında anlamsız mitlerin doğmasına neden olmuştur. Tüm bu durumların aşılabilmesi, aşı reddinin ve aşı karşıtlığının önlenmesi için belki de aşı karşıtı gruplar gibi organize olmak ve aşı savunuculuğunu her ortamda yapmak gerekmektedir.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Değişen Dünyada Yaşam Stili Eşliğinde Çocuklarda Yeme Bozuklukları

Prof. Dr. Ayşe Rodopman Arman

Klinik araştırmalar, dünyada her üç çocuktan birinin fazla kilolu, her on çocuktan birinin ise obez olduğunu belirtmekte ve çocukluk çağı obezitesi hızla artış göstermektedir. Çocuklarda şişmanlığın artması, diyabet, yüksek tansiyon, kalp hastalıkları gibi kronik hastalıkların 40'lı yaşlardan 10'lu yaşlara kaymasını beraberinde getirmektedir. Bu durum gelişen neslin hayat kalitesini ve beklenen yaşam süresini olumsuz etkilemektedir. Yüksek teknoloji ve şehir hayatının getirdiği yeni hayat modelinde çocuklar giderek daha az hareket etmekte, daha fazla oturmakta ve çok daha az kalori harcamaktadır. Dikkat ve konsantrasyon sorunları, uygunsuz yeme davranışını tetiklemektedir. Yanı sıra ekran karşısında geçen zaman günden güne artmakta ve beraberinde ciddi uyku sorunlarını da getirmektedir. Uyku kalitesinde bozulmanın yanı sıra kilo kontrolünde yaşanan zorluklar, son yıllarda en çok sözü edilen ikili bulgulardandır.

Bu sunumda, güncel duruma bağlı çocuklarda yeme davranışı ve obezite nedenleri yeni bütüncül paradigmlar ışığında tartışılacaktır. Çocuklarda obeziteyi tetikleyen epigenetik mekanizmalar gözden geçirilecektir. Davranış stiline değişimi adına; aile ve okul ortamındaki yaklaşımının yanı sıra güncel sağlık politikaları üzerinde durulacaktır.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



Primordiyal Koruma: Yaşamın Erken Döneminde Sağlıklı Beslenme Alışkanlıkları Geliştirme

Uz. Bahar Kural, PhD.

Sağlığın geliştirilmesi ve korunmasındaki temel korumaya “Primordiyal Koruma” denmektedir. Bu koruma düzeyi, risk faktörlerinin ortaya çıkmasının engellenmesi aşamasıdır. Hastalıkların oluşmasında rolü olduğu bilinen sosyal, ekonomik ve kültürel yaşam örüntülerinin ortaya çıkmasının engellenmesidir. Çocuk gelişimi sağlık, uygun beslenme, güvenlik ve sevgi dolu bakımı gerektirmektedir. Bu destekleyici çevrenin hamilelikten önce ve doğum sonrasında mevcut olması sağlıklı çocuk gelişimi için önemlidir (1,2).

Literatürden elde edilen kanıtlar, gebelik süresinde bebeğin metabolizması ile annenin beslenmesi arasındaki ilişkiyi desteklemektedir. Hamilelik sırasında annenin beslenme yetersizliği veya aşırı beslenmesinin, çocuklarda obezite ve diyabet gibi metabolik hastalıklar için bozulmuş programlanmaya yol açtığı gösterilmiştir. Sağlıklı beslenmenin teşvik edilmesi ve hamile kadınlarda makro ve mikro besin eksikliği önlenmesi halk sağlığının temel taşlarından olmalıdır (3).

Çocuklarda tad öğrenme anne karnında başlamaktadır. Anne tarafından tüketilen tatlar, amniyotik sıvıya geçmekte ve doğumdan sonra bebekler daha önce amniyotik sıvıda deneyimledikleri lezzetleri tercih etmektedirler. Anne sütü ile beslenen bebekler, annenin yediği yiyeceklerin tadının anne sütüne geçmesi ile, lezzet öğrenmeye devam eder. Tamamlayıcı beslenmeye geçildiğinde de, bebekler maruz kaldıkları lezzet ve gıdaları daha kolay kabul etmektedirler(4). Çalışmalarda, anne sütü ile beslenen bebeklerin anneleri düzenli olarak sebze ve meyve yiyorlarsa, bu bebeklerin bu yiyecekleri formülle beslenen bebeklerden daha çabuk kabul ettikleri gösterilmiştir (4).

Yeni tadları, gıdaları kabul etme kolaylığı yaşla birlikte değişmektedir. Yaşamın ilk iki yılı, hayatın sonraki dönemlerinde sağlıklı beslenme alışkanlıklarının geliştirilmesinde kritik bir dönem olduğunu bildirmiştir (5).

Ebeveynler, çocuklarının yiyeceklerinin içeriğine karar verirler. Çocuklarına beslenmeyle ilgili tutum ve inançlarını ileterek, çocuklarının yeme davranışlarını şekillendirirler. Çocuklarıyla etkileşim şekilleri de yeme davranışlarını etkileyebilmektedir. Meyve ve sebze açısından zengin ve sağlıklı beslenme davranışlarını modelleyen ebeveynlerin yetiştirdiği çocuklar, hayatın erken dönemlerinde meyve ve sebze içeren gıda tercihleri oluşturmaktadırlar (6).

Sonuç olarak, hamilelikte tüketilen yiyeceklerin çeşitliliği ve çocuk diyetinde ömür boyu etkilidir. Hem hamile, hem de emziren kadınlar için çeşitli ve yeterli bir diyetin önemi, sağlık çalışanları tarafından vurgulanmalıdır. Anne sütü ile beslenme, çocukların daha sonra lezzet kabul edilebilirliğini etkilemektedir. Tamamlayıcı beslenmeye geçen çocuklar ise, neyi, nasıl yeneceklerini öğrenmek için ebeveynlerini örnek alırlar. Ebeveynlerin sağlıklı gıda seçimleri ve tekrar tekrar çocuklara sunulan besinler, çocuklarının sağlıklı beslenmeleri ile pozitif ilişkilidir. Erken çocukluk döneminde yapılacak girişimlerin önemi sadece erişkin döneme değil, tüm toplum sağlığına fayda getirecek, sağlığın korunmasına katkıda bulunacaktır.

Kaynaklar

1. Black RE, Victora CG, Walker SP, et al. Maternal and child undernutrition and overweight in low-income and middle-income countries. Lancet 2013; 382:15-39.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



2. da Cunha AJ, Leite AJ, de Almeida IS. The pediatrician's role in the first thousand days of the child: the pursuit of healthy nutrition and development. J Pediatr (Rio J). 2015;91:44-51.
3. Agnosti M, Tandoi F, Morlacchi L, Bossi A. Nutritional and metabolic programming during the first thousand days of life. Pediatr Med Chir. 2017;39(157): 57-61.
4. Mennella JA, Ventura AK. Early feeding: Setting the stage for healthy eating habits. Nestle Nutr Workshop Ser Pediatr Program. 2011;68:153-63.
5. Schwartz C, Scholtens PA, Lalanne A, Weenen H, Nicklaus S. Development of healthy eating habits early in life. Review of recent evidence and selected guidelines. Appetite. 2011;57(3):796-807.
6. Skinner JD, Carruth BR, Bounds W, Ziegler P, Reidy K. Do food-related experiences in the first 2 years of life predict dietary variety in school-aged children? J Nutr Educ Behav. 2002 Nov-Dec;34(6):310-5.

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”

Yenidoğan ve Çocukta TSH Yüksekliğine Yaklaşım

Belma Haliloğlu

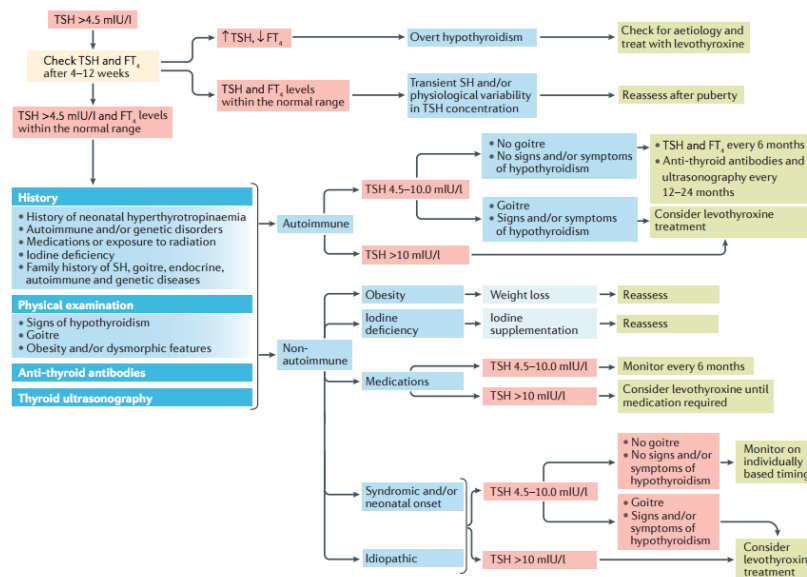
Subklinik hipotiroidizm TSH düzeyinin normalin üstünde seyretmesi ile karakterizedir. Altta yatan sebebe göre aşikar hipotiroidiye geçiş görülebilir.

Subklinik hipotiroidizm çocuklar ve yenidoğanlar arasında sık rastlanan benign ve inişli-çıkışlı bir durumdur. Normal serum TSH seviyesi 0.4-4.5 mIU/L arasında değişmektedir. Subklinik hipotiroidi tanısı, TSH düzeyinin hem ölçüm metodlarındaki hem de birey içindeki farklılıkları nedeniyle varyasyon göstermesinden dolayı tek bir değere göre konulmaz. En az iki ölçümde TSH düzeyinin üst sınırın üzerinde saptanması subklinik hipotiroidi olarak tanımlanır. TSH değeri 4.5-10 mIU/L arasındaysa hafif, >10 mIU/L ciddi subklinik hipotiroidi olarak değerlendirilmektedir.

Sebepleri arasında Haşimato tiroiditi, persistant neonatal hipertirotropinemi, gen defektleri, genetik sendromlar (Down sendromu, Turner sendromu vb), iyot eksikliği, ilaçlar, radyasyon, obezite ve idiopatik nedenler yer almaktadır. Tedavi ve takibi altta yatan sebebe ve TSH yüksekliğinin seviyesine göre kişiselleştirilmelidir (Algoritma 1). Ciddi subklinik hipotiroidide levotiroksin tedavisi başlanması gerekirken hafif derecedeki subklinik hipotiroidide tedavi kararı kişiye göre verilmelidir.

Mevcut çoğu çalışmalar hafif subklinik hipotiroidide büyüme ve nörokognitif sonuçları etkilenmediğini göstermekle beraber bazı çalışmalarda orta düzeydeki TSH yüksekliklerinin çocuklarda hafif proaterojenik değişikliklere yol açabildiği saptanmıştır. Bu nedenle subklinik hipotiroidili çocuklarda kardiyovasküler risk değerlendirmesi yapılarak takip ve tedaviye karar vermek erişkin dönemdeki kardiyovasküler hastalıklardan korumak açısından da yardımcı olabilmektedir.

Algoritma 1:



Salerno M et al. Nat Endo Review 2016 Dec;12(12):734-746



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Hiperlipidemi, Obezite, Metabolik Sendrom

Berna Şaylan ÇEVİK

Hiperlipidemi:

Kan yağlarının oranlarının ve düzeylerinin sağlığını bozacak yöndeki değişiklikleri

- ∞ Şilomikronlar en büyük lipoproteinlerdir. Barsak tarafından oluşturulurlar. Diyetle emilen yağları taşırlar. Şilomikronlar büyük ve hafiftir. Dansiteleri çok düşüktür.
- ∞ VLDL ; çok düşük dansiteli lipoprotein, karaciğerde oluşturulan trigliseridden zengin bir partiküldür.
- ∞ IDL; orta dansiteli lipoprotein, trigliseridlerin VLDL den uzaklaştırılması ile oluşur.
- ∞ LDL; kötü kolesterol, düşük dansiteli lipoprotein, IDL nin metabolize olmasıyla oluşur.
- ∞ HDL; iyi kolesterol, yüksek dansiteli lipoprotein, trigliseridden zengin lipoproteinlerin metabolizmasının yan ürünü ve periferik dokulardan esterifiye edilen kolesterolden oluşur.

ETYOLOJİ:

- ∞ PRİMER HİPERLİPİDEMI
- ∞ SEKONDER HİPERLİPİDEMI

OBEZİTE

Obezite, yüksek enerji alımına sekonder olarak vücutta aşırı yağ birikimi ile gelişir. Vücut yağ yüzdesini belirlemek kolay olmadığı için obezite, aşırı yağdan ziyade aşırı kilo olarak tanımlanmaktadır. Obezite tanım ve derecelendirmesinin beden kitle indeksi (BKİ)'ne dayanarak $BKİ = \frac{\text{Ağırlık (kg)}}{\text{Boy (m)}^2}$ formülü ile değerlendirilir.

Obez çocuklarda bazal laboratuvar testler

- Açlık kan şekeri, riskli hastalarda OGTT
- Ayrıntılı biyokimya (ALT GGT dahil)
- Lipid profili
- Tiroid fonksiyon testleri
- Erken sabah kortizolu
- İdrar testi (mikroalbuminüri)

METABOLİK SENDROM

Metabolik sendrom, temelinde insülin direncinin bulunduğu, şişmanlık, tansiyon yüksekliği, trigliserid (bir tür kan yağı) yüksekliği, HDL (iyi kolesterol) düşüklüğü ve açlık kan şekerinin normal değerlerden yüksek olmasıyla karakterize bir durum.

- Popülasyon verilerine **göre artmış bel çevresi**
- sistolik kan basıncı 130 mmHg veya üzerinde ve/veya diastolik KB 85 mmHg veya üzerinde veya HT tedavisi alıyor
- Açlık kan şekerinin 100 mg/dl üzeri olması ya da hiperglisemi tedavisi alıyor olmak
- TG >150 mg/dL veya TG yüksekliği nedeni ile tedavi alıyor olmak
- HDL kolesterol erkeklerde 40 mg/dl kadınlarda 50 mg/dl altında olması veya düşük HDL nedeniyle tedavi alıyor olmak

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA KESİN KRİTERLERİ NET DEĞİL.



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



Çocuklarda Enteral Beslenme

Burcu Pişgin

Çocukluk çağında sağlıklı bir yaşam sürdürülebilmesi, uygun büyüme ve gelişmenin sağlanabilmesi için tüm enerji ve besin öğelerinin yeterli miktarda alınması gerekmektedir. Sağlıklı ve dengeli beslenme fiziksel, zihinsel gelişimin yanı sıra vücudun herhangi bir strese karşı koyabilmesinde çok önemlidir.

Dünya Sağlık Örgütü'nün verilerine göre, dünyada çeşitli hastalıklar sonucunda ölen hastaların %50'sinde malnütrisyon bulunmaktadır (1). Yapılan çalışmalarda, hastanede yatarak tedavi gören çocukların ve adolesanların %50'sinde malnütrisyon gelişme riskinin olduğu, ciddi hastalığı olan çocuklarda ise bu riskin daha da arttığı bildirilmektedir (2). Kronik hastalığı olan çocukların beslenme durumlarının değerlendirilerek uygun beslenme desteğinin verilmesi ve izlenmesi, bu hastalarda malnütrisyon gelişme riskini azaltacağı gibi altta yatan primer hastalığın seyrine de olumlu katkıda bulunacaktır (3).

Çocuk hastalarda beslenme desteği için kabul edilmiş kesin ölçütler yoktur. Hasta için en uygun beslenmenin nasıl olacağına; hastanın yaşına, klinik durumuna, gastrointestinal sistem (GİS)'in fonksiyonlarına (sindirim ve emilim işlevi), oral olarak yeterli alabilmesine, beslenme alışkanlıklarına, beslenmenin maliyeti ve uygulanabilirliğine bakılarak karar verilmelidir. Bu ölçütler ve hastanın genel durumu dikkate alınarak kalori ve diğer besin öğelerinin ne şekilde hastaya verileceği (parenteral veya enteral veya her ikisi) kararlaştırıldıktan sonra, gastrointestinal sistemi çalışan hastalarda öncelikle oral, oral yoldan alması mümkün olmayan veya sakıncalı olan hastalarda enteral yol tercih edilerek beslenme desteği verilmelidir (4).

GİS fonksiyonları normal olup, aspirasyon riski olmayan hastalarda oral yol tercih edilmelidir. Ağızdan beslenemeyen veya ihtiyacı olan enerji ve mikro besin öğelerinin tamamını ağızdan alamayan çocuklarda ise tüp ile enteral beslenme kullanılmalıdır. Enteral beslenmenin yapılamadığı mekanik veya paralitik ileus, nekrotizan enterokolit, intestinal obstrüksiyon, perforasyon, intestinal dismotilite, gastrointestinal kanama, hemodinamik bozukluklar gibi durumlarda ise parenteral beslenme uygulanması gereklidir.

Tablo 1. Enteral beslenme endikasyonları

Besin alınımında yetersizlik

Emme ve yutkunma bozuklukları

Prematürite

Nörolojik problemler (serebral palsi, travma, ağır mental retardasyon)

Üst gastrointestinal bölgenin doğumsal anomalileri

Trakeaözefageal fistül, ösefagus atrezisi, koanal atrezi

Büyük yarık damak, Pierre Robin sendromu

Ağız ve özofagus yaralanmaları ve yanıklar

Kritik hastalar (mekanik ventilatöre bağlı, yanık, kanser)

Tümörler (ağız, baş, boyun)

Ciddi gastroözofageal reflü

Besin alım reddi, anoreksia, depresyon

Sindirim ve emilim bozuklukları



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



Kistik fibroz

Kısa barsak sendromu

İnflamatuvar barsak hastalığı

Gıda alerjisine bağlı malabsorbsiyon (inek sütü ve diğer)

Enteritler, süt çocukluğunun durdurulamayan ishalleri

İmmün yetersizlik (AIDS, ağır kombine immün yetersizlik)

Kronik karaciğer hastalıkları

Graft-versus-host hastalığı

İntestinal fistül

Gastrointestinal motilite bozuklukları

Kronik psödo-obstrüksiyon

İleokolonik Hirschprung hastalığı

Besin ihtiyacının veya kayıpların artması

Kistik fibroz

Kronik hastalıklar (böbrek, kalp, karaciğer)

İnflamatuvar barsak hastalıkları (Crohn hastalığı, ülseratif kolit)

Çoklu travma, geniş yanık

Büyüme geriliği yada kronik malnütrüsyon (yukarıdaki sebepler ek olarak)

Anoreksia nervosa, psikososyal nedenler

Solid organ nakli, kronik karaciğer hastalığı

Metabolik hastalıklar

Akut veya akut/kronik pankreatit

Enteral beslenme uygulama yolları

Enteral beslenme intragastrik veya transpilorik yerleştirilen beslenme tüpleriyle uygulanabilir. Hangi yolun kullanılacağına GİS'in morfolojik ve fonksiyonel devamlılığı, enteral beslenmenin süresi ve aspirasyon riski, çocuk ve ailenin uyumu göz önüne alınarak karar verilir. Mideye beslenme; tüpün bakımının ve yerleştirilmesinin daha kolay olması, mide asidinin bakterisidal etkisinden faydalanılabilmesi ve daha fizyolojik olması nedeniyle ince bağırsağa beslenmeye göre daha çok tercih edilir. İntragastrik beslenme mide boşalma zamanı normal olan ve aspirasyon riski düşük olan/olmayan hastalarda tercih edilmelidir (4). Transpilorik beslenme (duodonal veya jejunal) ise; mide çıkışında tıkanıklık, gastroparezi, pankreatit, ciddi gastroözofageal reflü ve aspirasyon riski olan hastalarda, mide ameliyatları veya büyük abdominal cerrahi sonrasında uygulanır.

Enteral beslenme desteği çıkarılabilir sondalar ile (nazogastrik, nazoduodenal, nazojejunal yol) ya da tüp ostomi (gastrostomi, jejunostomi) yoluyla verilebilir. Kısa süreli (2-3 aydan kısa) beslenme desteği gereken hastalarda nazogastrik veya nazoenteral tüpler, uzun süreli beslenme desteği gereken hastalarda ise mide veya proksimal ince barsağa açılan stomaya yerleştirilen kalıcı tüplerle (gastrostomi, jejunostomi) beslenme tercih edilmelidir.

Nazogastrik ve nazoenteral tüplere ait mekanik komplikasyonlar:

- 1- Tüpün tıkanması, yerinden oynaması
- 2- Nazofarengeal rahatsızlık (boğaz ağrısı, disfaji, susama)
- 3- Trakeaösefageal fistül
- 4- Tüpün yanlış yerleştirilmesi (endobronşial, intraplevral, intraperikardial)
- 5- Visseral organ perforasyonu (özofagus ve trakeabronşiyal ağaç, pnömotoraks, ampiyem, mediastinit, pnömatosis intestinalis)



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Kaynaklar

- 1- Braegger C, Decsi T, Dias JA, Hartman C, Kolacek S, Koletzko B, Koletzko S, Mihatsch W, Moreno L, Puntis J, Shamir R, Szajewska H, Turck D, van Goudoever J; ESPGHAN Committee on Nutrition. Practical approach to paediatric enteral nutrition: a comment by the ESPGHAN committee on nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2010;51(1):110-22.
- 2- Koláč ek S. Enteral nutrition support. In: Koletzko B, ed. Pediatric Nutrition in Practice. Basel: Karger; 2008:142–6
- 3- Lochs H, Allison SP, Meier R, et al. Introduction to the ESPEN Guidelines on Enteral Nutrition. Terminology, definitions and general topics. Clin Nutr 2006;25:180.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Üfürüm ve Kalp Seslerinin Değerlendirilmesi

Elif Erolu

Kalp sesleri, kalbin çalışması sırasında kalp kapaklarının mekanik hareketleri ve kanın kardiyovasküler sistemde hareketindeki değişimler sonucu oluşan seslerdir. Oskültasyon ile kalp seslerinin değerlendirilmesi, dinleyen kişinin deneyim ve yeteneğine bağlıdır. Steteskopun diyafram kısmı seçici olarak yüksek frekanslı sesleri alırken, çan şeklindeki kısmı düşük frekanslı sesleri saptar. Yalnızca diyafram kısmının kullanılması mid-diyastolik rülman, pulmoner regürjitasyon üfürümü ve hafif still masum üfürümünün gibi bazı önemli düşük frekanslı üfürümlerin veya seslerin duyulmamasına yol açabilir. Muayene dört geleneksel dinleme alanı ile sonlandırılmamalıdır. Tüm prekordiyum, göğüs duvarının yanları ve arkası steteskop ile dinlenmelidir.

Kalp hızı ve düzenliliğine dikkat edilmelidir. Çok hızlı veya yavaş kalp hızı varlığı ve ritimdeki düzene dikkat edilmelidir. Kalp seslerinin şiddeti ve niteliği, özellikle 2. Kalp sesi değerlendirilmelidir. Birinci kalp sesinin ve 3. Kalp sesinin anormallikleri ve galo ritmi veya 4. Sesin varlığına dikkat edilmelidir. Kalp seslerinin şiddetindeki azalmaya dikkat edilmelidir. Erken sistoldeki ejeksiyon kliği aort kapağı veya pulmoner kapak darlığı için, midsistolik klik mitral kapak prolapsusunun tanısı için ipucu oluşturur. Diyastolde duyulan açılma sesine (mitral darlığında da bulunur) dikkat edilmelidir, fakat çocuklarda çok nadirdir. Kalp üfürümleri şiddet, zaman (sistolik veya diyastolik), yerleşim, yayılım ve nitelik yönünden değerlendirilmelidir. Kalp dışı seslerden perikardiyal sürtünme (frotman), kalpbin perikarda sürtünmesi ile oluşan kulak tırmalayan to-and-fro bir sestir. Hasta öne doğru eğildiğinde sesin şiddeti artabilir. Çok miktarda sıvı birikmesi (perikard efüzyonu) frotmanın kaybolmasına yol açabilir. Perikardiyal vuru, kronik (konstriktif) perikardit ile ilişkili kalbin dışından gelen bir sestir. Çocuklarda nadiren duyulur.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”

Çölyak Hastalığı Ve Gluten

Doç. Dr. Engin Tutar

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı Öğretim Üyesi

Giriş: Çölyak hastalığı (ÇH), genetik yatkınlığı olan bireylerde gluten ve ilgili prolaminlere maruziyet sonucunda gelişen, immun aracılı bir sistemik hastalıktır. Gluten bağımlı klinik bulgular, ÇH-spesifik antikorlar, insan lökosit antijeni (HLA)-DQ2 ve/veya DQ8 haplotipleri ve enteropati birlikteliği ile karakterizedir.

Çölyak hastalığı, intestinal kaynaklı malabsorbsiyon bulgularının olması durumunda “klasik ÇH” veya bu bulgular olmaksızın bağırsak dışı farklı belirtiv e bulguların olması halinde ise “klasik olmayan (non-klasik) ÇH” olarak nitelenmektedir.

Çölyak hastalığı başka bir biçimde, “semtomatik”, “sessiz (silent)” ve “gizli (latent = potansiyal)” ÇH şeklinde de sınıflanabilir.

Epidemiyoloji: Çölyak hastalığı sıklığı dünya genelinde coğrafi durum ve ırklara göre farklılıklar göstermekle birlikte genel ortalama olarak %1 civarındadır. Sahra Çölü çocuklarında %5.6 sıklığı ile en yüksek oranda iken, Amerika yerlilerinde, Orta Afrika ve Doğu Asya’da daha az sıklıkta bildirilmektedir. Çölyak hastalığı prevalansı araştırılan popülasyona göre de değişkenlik göstermektedir. Örneğin ABD’de, risk grubunda olmayanlarda prevalans 1:133 iken, semptomatik hastalarda 1:56, ÇH olanların ikinci derece akrabalarında 1:39, birinci derece akrabalarında 1:22 bulunmuştur.

Benzer olarak, bir kısım otoimmün hastalıklarda da ÇH riski artmıştır. Bunlar arasında Tip-1 diyabetes mellitus (Tip-1 DM) ÇH ile ilişkili olan en sık otoimmün hastalıktır, Tip-1 DM’li hastalarda sıklık %3-12 arasında bildirilmektedir. Otoimmün tiroid hastalığı, otoimmün karaciğer hastalığı ve jüvenil kronik artrit gibi otoimmün hastalıklarda da ÇH riski artmıştır.

Çölyak hastalığı için risk durumu oluşturan diğer hastalıklar IgA eksikliği, Down sendromu, Turner sendromu ve Williams sendromudur.

Patogenez: Gluten terimi buğdayın alkolde çözünen protein fraksiyonuna işaret eder ve bir prolamin veya depo proteindir. Arpada bulunan *hordein* ve çavdarda bulunan *sekalin* de aminoasit dizilimi yönünden buğdaydaki glütene çok benzer bir yapıya sahiptirler, bu nedenle de literatürde gluten olarak tanımlanırlar. Glutenler, monomerik gliadinler ve polimerik gluteninlerden oluşmaktadır. Yapılarında fazla miktarda yer alan prolin ve glutamin aminoasitleri nedeniyle gastrointestinal enzimatik sindirime dirençlidirler. Çölyak hastalığında bağırsak geçirgenliğinin de artmış olması nedeniyle, gluten paraselüler ve transselüler yollarla lamina propriaya ulaşabilir. Lamina propriada yer alan doku transglutaminaz (tTG) enzimi tarafından gliadin deamide edilir, antijen sunan hücre (APC) yüzeyinde yer alan HLA-DQ2 ve/veya DQ8 ile deamide gliadin sıkı biçimde bağlanır, HLA-gliadin kompleksi ile gluten-spesifik CD4+ T hücreleri uyarılır. Aktive CD4+ T hücrelerinden, yoğun olarak IFN- γ olmak üzere, yüksek miktarda Th-1 tipi proinflatuvar sitokinler salınarak çölyak hastalığında görülen mukozal epitel harabiyet gerçekleşir. Ek olarak aktive CD4+ T hücrelerinden salgılanan Th-2 sitokinleri aracılığıyla B hücreleri aktivasyonu olur, bu B hücreleri plazma hücrelerine diferansiye olarak antigliadin ve anti-tTG antikorları üretimi gerçekleşir.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



Klinik Bulgular: Gastrointestinal belirtiler özellikle çocuklarda hala baskın olarak görülmektedir. Erken çocukluk döneminde başlayan ÇH’de malnütrisyon, büyüme geriliği ve protein kaybettiren enteropati ile sonuçlanabilen ciddi gastrointestinal belirtiler görülebilir, ancak bu belirtiler günümüzde daha az sıklıkta görülmekte, ÇH daha hafif belirtiler ile prezente olmaktadır. Kabızlık, birçok hastada ilk belirti olarak gözlenebilmektedir. Her ne kadar ÇH tipik olarak tartı kaybı ve büyüme geriliği ile ilişkili olarak düşünülmekte ise de, tartı fazlalığı ve obezite de ilk belirtiler olabilir. Daha az olarak akut elektrolit bozuklukları, hipotansiyon, letarji ve tekrarlayıcı intusepsiyonlar prezentasyon bulguları olarak görülebilir.

ÇH’de birçok bağırsak dışı belirtiler de söz konusudur ve herhangi bir vücut sistemi tutulabilir. Büyük çocuklar ve erişkinler daha çok gastrointestinal olmayan belirtiler ile prezente olurlar. Klinik belirtilerin değişken karakteri ve ÇH’nin gerçekte asemptomatik de olabilmesi, ÇH olgularının büyük bölümünün tanı alamamasının nedenidir. Her 1 ÇH tanılı olguya karşılık tanı almamış 7 hasta (1:7) söz konusudur.

Çocuk yaş grubunda, ÇH karaciğer enzimlerinde hafif yükseklik ile prezente olabilir, nedeni açıklanamayan transaminaz yüksekliği olan çocukların %12’sinden ÇH sorumlu bulunmuştur. Glütensiz diyet (GFD) başladıktan 4-8 ay sonra hastaların büyük kısmında transaminazlar normale dönmektedir.

En sık olarak demir eksikliğine bağlı olarak görülen anemi, yeni tanılı ÇH olgularının %12-%69’unda görülmektedir. İzole boy kısalığı da ÇH’de iyi tanımlanmış bir prezentasyon bulgusudur ve boy kısalığı ile araştırılan çocukların %10’una kadarında etyolojik faktördür. Derpetitis herpetiformis (DH) ÇH’nin bir cilt prezentasyonudur, daha çok büyük çocuk ve erişkinlerde görülür. Diğer belirtiler; dental enamel hipoplazi, tekrarlayıcı oral aftöz ülserler, düşük kemik mineral yoğunluğu ve artrit/artraljidir.

ÇH’de baş ağrısı, periferik nöropati ve konvülsif nöbetler gibi nörolojik semptomlar sıklığında hafif bir artış gözlenmektedir. ÇH olan erişkinlerde anksiyete, tekrarlayıcı panik ataklar, halüsinasyonlar, depresyon, artmış intihar eğilimi bildirilmiştir. Şizofreni ve otizm ise ÇH ile ilişkilendirilmemektedir.

Çölyak Hastalığı Açısından Kimler Test Edilmeli?

Çölyak hastalığı prezentasyon belirtileri çok çeşitli olabildiği ve hastaların büyük kısmı asemptomatik olduğu için, ÇH tanısı güçlükler oluşturmakta ve yüksek bir klinik şüphe indeksini gerektirmektedir. Ek olarak, çölyak hastalığı, buğday alerjisi ve non-çölyak glüten hassasiyeti (NCGS) olguları benzer belirtileri gösterebildiklerinden, sadece klinik belirtilere dayanarak bu hastalıkların ayırt edilebilmesi mümkün değildir.

Kronik diyare, karın ağrısı, distansiyon ve tartı kaybı gibi tipik gastrointestinal semptomların varlığında ÇH öncelikle düşünülmelidir. Daha az tipik semptomlar olup başka şekilde açıklanamayan kabızlık, boy kısalığı, anemi, yorgunluk, artralji ve karaciğer enzim yüksekliği olan olgular da ÇH açısından araştırılmalıdır. Dirençli veya tekrarlayan demir eksikliği, açıklanamayan osteopeni, dental enamel defekti, tekrarlayıcı oral aftöz lezyonları ve DH olguları da ÇH açısından tetkiki gerektirirler.

Asemptomatik veya çok hafif belirtilere sahip olmakla beraber, ÇH yönünden risk grubunda olduğu bilinen durumlar da ÇH açısından tetkik edilmelidirler. Çölyak hastalığı tanılı hastanın birinci derece yakınları, Down sendromu, Turner sendromu, Williams sendromu, IgA eksikliği ve otoimmün hastalık (Tip-1 DM, otoimmün tiroidit, otoimmün karaciğer hastalığı, juvenil kronik artrit gibi) varlığı risk gruplarını oluşturur.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Çölyak Hastalığı Tanısı

Günümüzde ÇH tanısında kullanılan serolojik testlerin duyarlılık ve özgüllüğü oldukça yüksektir. Bu nedenle de ÇH şüphesi olan hastalarda tanısal yaklaşımda serolojik testlerle başlanması gerekli ve uygundur. Ancak serolojik tetkikler öncesinde hastanın glüten içeren normal bir diyetle besleniyor olması çok önemlidir, serum antikorlarının yarılanma ömrü 30-60 gün arasında olduğundan, glütensiz diyetle beslenen hastalarda testlerin negatif çıkma olasılığı yüksektir. Ticari kullanımda olan anti-EMA IgA, tTG IgA, ve anti-DGP IgA/IgG antikorlarının duyarlılık ve özgüllükleri %90'dan daha yüksektir. Anti-gliadin antikor (AGA) ise düşük tanısal değere sahip olduğundan artık kullanılmamaktadır. Çölyak hastalığı tanısal tetkikinde anti-tTG IgA'nın öncelikle ve tek başına kullanımı önerilmekte, anti-EMA veya anti-DGP ile kombinasyonun ek bir yarar sağlamadığı ifade edilmektedir.

Selektif IgA eksikliği olan olgularda anti-tTG ve anti-DGP IgG kullanılmalıdır. İki yaş altındaki çocuklarda anti-tTG ve anti-EMA testleri daha az, AGA and DGP antikorları ise daha fazla duyarlılığa sahiptirler, iki yaş altındaki serolojik incelemede, anti-tTG IgA ve anti-DGP testleri kombinasyonu tercih edilmelidir.

Çölyak hastalığı tanısı ince bağırsak histolojisindeki karakteristik değişikliklerin gösterilmesi ile doğrulanmalıdır. Karakteristik mikroskobik özellikler; intraepitelyal lenfositlerde artış, kript hiperplazisi ve villuslarda ilerleyici düzleşmelidir. Çölyak hastalığı histolojik değişiklikleri ilk kez Marsh tarafından tanımlanmış, daha sonra da Oberhuber tarafından modifiye edilmiştir (modifiye Marsh sınıflaması).

Avrupa Pediatrik Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Derneği (ESPGHAN)'nin 2012 yılında yayınladığı kılavuzda, klasik semptomları olan hastalarda anti-tTG IgA'nın normal üst sınırının > 10 katı olması durumunda, anti-EMA ve HLA-DQ2 ve/veya DQ8 pozitif ise biyopsi yapılmaksızın glütensiz diyet başlanabileceği ve semptomların düzelmesi ile de çölyak hastalığı tanısının kesinlik kazanacağı bildirilmiştir. Ancak bu yaklaşım henüz Kuzey Amerika Pediatrik Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Derneği (NASPGHAN) ve erişkin kılavuzlarında kabul görmemiş olup, halen ÇH tanısında intestinal biyopsi alınması önerisi geçerliliğini sürdürmektedir.

Çölyak Hastalığı Tedavisi

Çölyak hastalığının günümüzde tek geçerli tedavisi ömür boyu glütensiz diyet uygulanmasıdır. Glütensiz diyet, buğday, arpa ve çavdar içeren gıdalardan katı biçimde uzak kalmayı gerektirmektedir. Saf içerikteki yulaf hastaların büyük çoğunluğu tarafından tolere edilebilirse de, bir kısım hastada ÇH semptomlarına yol açabildiğinden, dikkatli bir klinik ve serolojik takibi zorunlu kılmaktadır.

Yeni tanı almış ÇH olguları demir, folik asit, B12 vitamini ve D vitamini gibi mikronutrient eksiklikleri açısından test ve tedavi edilmelidir.

Besinlerle alınabilecek zararsız en düşük glüten miktarı tam olarak bilinmemekle beraber, günde 10 mg'ın altında olması önerilmektedir. Uluslararası Gıda Kodeksi'ne göre kilogramında 20 mg'dan daha az glüten içeren gıdalar "glütensiz gıda" olarak tanımlanmaktadır.

Glütensiz gıda ile beslenmenin katı biçimde yapılmadığı hastalarda morbidite ve mortalite artmaktadır. İnce bağırsak adenokarsinomu, özofagus kanseri, B-hücre ve T-hücreli non-Hodgkin lenfoma gibi malignensi sıklığında artış görülmektedir. Tedavisiz çölyak hastalarında düşük kemik mineral yoğunluğu ve fraktür riski prevalansı yüksektir. Yine çölyaklı kadınlarda infertilite, spontan düşük, prematüre ve düşük tartılı doğum sıklığı fazladır.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Çölyak hastalığı olgularında glütensiz beslenmeye uyumun çok güç ve düşük olması nedeniyle, glüten içeren gıdalarla beslenmeyi mümkün kılacak tedavi yöntemleri üzerinde çalışmalar yürütülmektedir. Günümüzde iki farmakolojik tedavi yaklaşımı dikkat çekmektedir. Daha önce ALV003 olarak isimlendirilen ve oral olarak uygulanan “latiglutenase” iki rekombinan endopeptidaz kombinasyonundan oluşmakta olup, alınmış olan glütenin midede yıkılarak ince bağırsaktaki immünojenitesinin azaltılmasına yöneliktir. Diğer bir oral ajan, “larazotide acetate” bağırsak hücresi arasındaki geçirgenliğin azaltılmasına yöneliktir. Diğer diyetel olmayan tedavi araştırmaları; desenzitizasyon (Nexvax 2 aşısı), genetik olarak modifiye edilmiş glüten, probiyotikler, parazitler, transglutaminaz inhibisyonu, TNF-alfa inhibitörleri gibi uygulamalardır.

Çölyak Hastalığı Takibi

Çölyak hastalığı olguları devam eden veya yeni gelişen semptomlar, glütensiz diyetle uyum ve komplikasyon gelişimi bakımından düzenli şekilde takip edilmelidirler. Takipte çölyak hastalığı üzerinde deneyimli bir diyetisyenin yer alması çok gerekli ve önemlidir. Glütensiz diyetle uyumun monitörizasyonu, öykü ve serolojik tetkik kombinasyonuna dayanmalıdır. Glütensiz beslenmeye yanıtın olmadığı veya glütensiz diyetle rağmen semptomların nüks ettiği olgularda intestinal biyopsi ve histolojik inceleme önerilmektedir. Glütensiz beslenme rejimi altındaki hastaların takibinde, hastalık başlangıcında yüksek olan serolojik testlerin normalize olduğu verifiye edilmelidir.

Yanıtızsız veya Dirençli Çölyak Hastalığı

Glütensiz diyetle yanıtızsız çölyak hastalığı (Non-Responsive Celiac Disease - NRCD) olguları ilk aşamada çölyak serolojisi yönünden tetkik edilmeli ve deneyimli bir diyetisyen tarafından değerlendirilmelidir. Glütensiz beslenme ile 6-12 ay sonra hastaların %80’inde çölyak serolojisinin normale dönmesi beklenir. Yine yanıtızsız hastalar ÇH tanısının doğruluğu açısından tekrar irdelenmeli ve ayırıcı tanıya giren hastalıklar açısından değerlendirilmelidir.

Dirençli çölyak hastalığı (Refracter Celiac Disease - RCD) tip 1 ve tip 2 olmak üzere iki farklı sınıfta değerlendirilir, çölyak hastalığı olguları arasındaki sıklığı %1-2 düzeyindedir. İki farklı RCD arasındaki ayırımı yapılması önemlidir, tip 2 RCD prognozu daha kötüdür. RCD tedavisinde glütensiz beslenme yanında steroid ve diğer immün baskılayıcı ajanlar kullanılır.

Kaynaklar

1. Husby S, Koletzko S, Korponay-Szabó IR, Mearin ML et al; ESPGHAN Working Group on Coeliac Disease Diagnosis; ESPGHAN Gastroenterology Committee. European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition guidelines for the diagnosis of coeliac disease. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2012 Jan;54(1):136-60.
2. Hill ID, Fasano A, Guandalini S, Hoffenberg E, et al. NASPGHAN Clinical Report on the Diagnosis and Treatment of Gluten-related Disorders. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2016 Jul;63(1):156-65.
3. McAllister BP, Williams E, Clarke K. A Comprehensive Review of Celiac Disease/Gluten-Sensitive Enteropathies. Clin Rev Allergy Immunol. 2018 Jun 2. [Epub ahead of print].
4. Castillo NE, Theethira TG, Leffler DA. The present and the future in the diagnosis and management of celiac disease. Gastroenterol Rep (Oxf). 2015 Feb;3(1):3-11.
5. Rubio-Tapia A, Hill ID, Kelly CP, Calderwood AH, Murray JA; American College of Gastroenterology. ACG clinical guidelines: diagnosis and management of celiac disease. Am J Gastroenterol. 2013 May;108(5):656-76.
6. Di Sabatino A, Corazza GR. Coeliac disease. Lancet. 2009 Apr 25;373(9673):1480-93.



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Olgu Örnekleri Üzerinden Uygulamalar

Esra Polat

Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik olmayan onbir yaşındaki kız hasta, son 5 gündür şiddetli karın ağrısı, kusma ve ateş nedeniyle başvurusunda perfore akut beslenme açısından değerlendirildi.

Hastanın 7 gündür oral alımı olmadığı, ikili antibiyotik tedavisi almasına rağmen hala subfebril ateşi olduğu 41 kg’a (1 haftada -2 kg) düştüğü öğrenildi.

Fizik muayenede ; genel durum düşkün olan hastanın KTA: 102/dk, TA: 93/ 64 mmHg, ateşi: 37.9°C, mukozalar kuru, turgor tonus azalmış, göz küreleri çökük idi. Douglas’ta ve operasyon alanında olmak üzere 2 adet dren olan hastanın gaz ve gaita çıkışı mevcuttu. Apse tanısı dışanmış, ancak subileus kliniği olan hastanın nazogastrik sondasında yaklaşık 100 ml/gün safralı geleni vardı.

Laboratuvar değerlendirmesinde hastanın serum sodyum değeri 131 mEq/L, potasyum değeri 3 mEq/L, idrar dansitesi: 1032 saptandı. Yaklaşık 1 haftadır orl alımı olmayan hastaya periferik yoldan parenteral beslenme planlandı.

Periferik Parenteral Beslenme İçeriği:

Total Sıvı: 2100 mL

- 24 saatlik infüzyon
- Periferik venöz yol
- 410 ml %10 aa
- 205 ml %20 lipit
- Na: 38 cc Serum Sale (3 mEq/kg)
- K: 67 cc (2 mEq/kg)—KPO4 ile toplam
- Ca: 40 cc (11 mg/kg)
- P: 13 mL KPO4 (0.2 mmol/kg)
- Tracutil 10 cc
- Cernevit 5 cc
- 2100-1200= 900 cc kalan sıvı
- 900 cc’ deà 262 gr dekstroz olmalı
- 800 cc: %30; 240 gr dekstroz
- 100 cc: %20, 20 gr dekstroz
- Toplam: 260 gr dekstroz



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



ÇOCUK YOĞUN BAKIMDA KOMPLİKASYONLARDAN KORUMAK ENFEKSİYONDAN KORUMAK

Uzm. Dr. Feyza İNCEKÖY GİRĞİN

Çocuk Yoğun Bakım Uzmanı, Marmara Üniversitesi, İstanbul

Hastane enfeksiyonu (HE), hastanede kalış süresini uzatan ve hastane maliyetini artıran, ağır klinik seyre yol açması nedeniyle, yüksek morbidite ve mortalite ile sonuçlanan enfeksiyonlardır. Çocuk yoğun bakım ünitelerinde (ÇYBÜ) yatan hastaların klinik durumlarının ağır oluşu, immün sistemleri dahil birçok organ sistemlerinin bozuk olması ve invazif girişimlerin uygulanması gibi risk faktörleri nedeniyle HE gelişimine daha yatkın olmaktadır. HE'ları ÇYBÜ'lerinde % 6-15 oranında görülmektedir(1,2). HE'larına yol açan risk faktörlerinin belirlenerek uygun önlemlerin alınması ve HE oranlarının azaltılması, hastanede verilen sağlık hizmetinin kalitesini belirleyen bir göstergedir. Bu nedenle hastane yönetimleri ve ulusal sağlık kurumları tarafından bu enfeksiyonların tespiti ve önlenmesi için dünya çapında sürekli olarak çalışmalar yürütülmektedir(3).

ÇYBÜ'lerinde yatan hastalarda bir veya daha fazla organda fonksiyon bozukluğu olması, geçirilen operasyonlar, damar yoluyla beslenme, transfüzyonlar, santral venöz katater, arter katateri, entübasyon tüpü, trakeostomi kanülü, sonda gibi invazif girişimler, sedasyon uygulamaları HE riskini artırmaktadır(4). Kronik hastalıkların varlığı, vücudun savunma sistemini etkilemektedir(5). Bu hastalarda hastanede ve yoğun bakım ünitelerinde yatış ihtiyacının sık olması ve daha uzun sürmesi, invazif girişimlerin daha sık olması HE riskini belirgin olarak artırmaktadır. Çoklu antibiyotik uygulamaları, kan ve kan ürünü transfüzyonları HE riskini artıran diğer faktörlerdir. Sedasyon uygulamaları aspirasyonlara ve akciğerde atelektazilere yol açabilmekte, bu da HE gelişimine yol açmaktadır. Bu ünitelerde invazif girişimler de siktir. İnvazif girişim oranı (santral venöz katater günü + arter katater günü + üriner katater günü + mekanik ventilasyon günü / HE gelişinceye kadar çocuk yoğun bakım ünitesinde geçen süre) yoğun bakım ünitelerinde HE gelişimi için önemli bir risk faktörüdür. Yine geçirilen cerrahi operasyonlar, parasentez, torasentez, diyaliz, bronkoskopi gibi cerrahi işlemler HE için risk faktörleridir(6).

HE'ları yoğun bakımda ve toplam hastanede kalış süresini, bu da hastane maliyetini, morbidite ve mortaliteyi artırmaktadır.

ÇYBÜ'lerinde en sık görülen HE'ları ventilatör ilişkili pnömoniler, santral katater ilişkili kan dolaşım enfeksiyonları, üriner katater ilişkili üriner sistem enfeksiyonları ve yara yeri enfeksiyonlarıdır. Çoklu ilaç direnci olan bakteriler hızla yayılmakta, morbidite ve mortaliteyi belirgin olarak artırmaktadır(7).

Bu kadar ciddi sonuçları olan HE'larını önleme konusunda hastanelerde yoğun bakım ve enfeksiyon kontrol komite birimleri ve ulusal sağlık kurumları enfeksiyonların tespit edilmesi ve önlenmesi konusunda öncelikli olarak çalışmalar yürütmekte, kılavuzlar yayınlamakta ve eğitimler düzenlemektedirler. Yoğun bakımda çalışan personelin ve tüm hastane çalışanlarının periyodik olarak yapılan eğitimlerle bilgilendirilmeleri çok önemlidir. Ünitelerin fiziksel şartlarının enfeksiyon kontrolüne uygun olarak düzenlenmesi, dezenfeksiyon kontrolü, uygun ekipman kullanımı dikkat edilmesi gereken diğer hususlardır. İnvazif girişimlerin gerekliliğinin ve devamının işlem öncesinde ve hastanın yatışı süresince değerlendirilmesi, girişimler esnasında tüm malzemelerin steril olduğundan emin olunması ve eğitilmiş personeller tarafından uygulanıyor olması önemlidir. Hastalara uygulanacak antibiyotikler ve kan- kan ürünü transfüzyonlarının bilinçli olarak yapılması gerekmektedir. Gerekli olmadığı düşünülen uygulamaların erken



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



sonlandırılması enfeksiyon kontrolünde çok önemlidir.

ÇYBÜ'leri iş yükünün ve hasta sayısının fazla olduğu, HE gelişimi açısından yüksek risk alanlarıdır. Ünitelerde enfeksiyona yönelik önlemlerin alınması ve uygulanmasında personelin eğitimi ve bu konudaki farkındalığı artırmak önemlidir.

Referanslar:

1. Castagnola E, Gargiullo L, Loy A, et al. Epidemiology of Infectious Complications During Extracorporeal Membrane Oxygenation in Children: A Single -Center Experience in 46 Runs. *Pediatric Infect Dis J.* 2018;37:624-6.
2. Grohskopf L.A, Sinkowitz-Cochran R.L, Garrett D.O, et al. A national point-prevalence survey of pediatric intensive care unit-acquired infections in the United States. *J Pediatr.*2002;140:432-8.
3. Ollenschläger G, Marshall C, Qureshi S, Rosenbrand K, Burgers J, Mäkelä M, Slutsky J. Improving the quality of health care: using international collaboration to inform guideline programmes by founding the Guidelines International Network (G-I-N). *Qual Saf Health Care* 2004;13(6):455-60.
4. Gilio A.E, Stape A, Pereira C.R, Cardoso M.F, Silva C.V, Troster E.J. Risk factors for nosocomial infections in a critically ill pediatric population: a 25-month prospective cohort study. *Infect Control Hosp Epidemiol.* 2000;21(5)340-2.
5. Elward A.M, Fraser V.J. Risk factors for nosocomial primary bloodstream infection in pediatric intensive care unit patients: a 2-year prospective cohort study. *Infect Control Hosp Epidemiol* 2006;27:553-60.
6. Odetola F.O, Moler F.W, Dechert R.E, van der Elzen K, Chenoweth C. Nosocomial catheter-related bloodstream infections in a paediatric intensive care unit: risk and rates associated with various intravascular technologies. *Pediatric Crit Care Med* 2003;4:432-6.
7. Gupta A, Kapil A, Lodha R, Kabra S.K, Sood S, Dhawan B, Das B.K, Sreenivas V. Burden of healthcare-associated infections in a pediatric intensive care unit of a developing country: a single centre experience using active surveillance. *J Hosp Infect* 2011;78:323-6.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



ÇOCUĞA YÖNELİK İHMAL

Figen Paslı, Dr. Öğretim Üyesi

Kocaeli Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi Sosyal Hizmet Bölümü

Çocuğa yönelik ihmal, çocuğun bakımından sorumlu olan kişilerin çocuğun gereksinimlerini sağlıklı gelişimini olumsuz etkileyecek düzeyde ve yeterince karşılayamaması durumudur ⁽¹⁾.

İhmal, tüm ihmal türlerinden daha sık görülmektedir. Fiziksel istismardan iki kat, cinsel istismardan beş kat daha fazla görülmekle birlikte, ihmale ilişkin çalışmalar daha az olduğu için genel olarak sıklığının gerçek durumunu belirlemek zordur ⁽²⁾. Türkiye’de ihmalin sıklığına ilişkin ulusal düzeyde yapılan çalışma bulunmamaktadır. Kişilerin çocuğa, çocuk bakımına ilişkin algıları toplumlara ve kültürlere göre farklılık göstermektedir. Bazı toplumlarda ihmal davranışı olarak değerlendirilen davranışlar, bazılarında çocuğun ihmali olarak değerlendirilmeyebilir.

OLGU ÖRNEĞİ:

8 aylık kız bebek, bir yaya üst geçidinde annesinin kucağında dilendirilirken morardığını gören bir vatandaş tarafından polise bildirilmiştir ve 112 acil servis ile hastaneye getirilmiştir. Hastaneye geldiğinde genel durumu kötü, bilinci kapalı, ağırlı uyarana yanıt veriyor, malnütrisyonu ve büyüme gelişme geriliği var. Siyanotik, hijyeni çok bozuk, 4 aylık bebek büyüklüğünde ve görünümündedir.

Psikososyal öykü:

Annenin planlı olmayan 4. gebeliğinden 4. Yaşayan çocuk olarak miadında, normal ağırlıkta, zor bir doğum sonrası hastanede doğduğu, doğduğunda da morardığı, hastanede yattığı, taburcu olduktan sonra da 2 kez hastanede solunum sıkıntısı nedeniyle yattığı öğrenilmiştir. Hiç anne sütü almadığı ve aşılarının yapılmadığı da görüşmede elde edilen bilgilerdendir.

Anne 28 yaşında, okuryazar değildir ve çalışmamakta, baba 22 yaşında, okuryazar, hurdacılık yaparak ailenin geçimini sağlamaktadır. Çocuklar;

1. Çocuk: 8y, kız, (babası farklı)
2. Çocuk: 6y, oğlan, (babası farklı)
3. Çocuk: 3y, oğlan, (bu babadan)
4. Çocuk: 8 aylık, kız çocuk (bu babadan, olgumuz).

Bu olguda istismar ve ihmal açısından risk etmenlerine bakıldığında; istenmeyen gebelik sonucunda doğduğu, doğumdan itibaren solunum sıkıntısı, dolayısıyla kronik hastalığı bulunması çocuğa ait risk etmeleri olarak değerlendirilebilir. Annenin eğitimsiz, dolayısıyla çocuk yetiştirme konusunda bilgi yetersizliği olması, ilk kez 20 yaşında ve babaları farklı 4 çocuklu anne olması, düşük özdeğerlilik, dürtü kontrol bozukluğu, zihinsel yetersizlik gibi özellikler anneye ilişkin; düşük eğitim düzeyi, işsizlik ve genç yaşta baba olmak (ilk kez 17 yaşında iken) babaya ilişkin risk etmenleri olarak değerlendirilebilir.

Bu bebeğin kişisel hijyen ve bakımının yetersiz olması, büyüme ve gelişiminin geri olması fiziksel olarak; aşılarının yapılmaması da tıbbi olarak ihmal edildiğini göstermektedir.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Bu olguyu değerlendirirken tıbbi değerlendirmeye eş zamanlı, çocuğun fiziksel, bilişsel, sosyal gelişim düzeyi değerlendirilmeli, öncelikli ihtiyaçları belirlenmelidir. Çocuğun sağlıklı ve güvenli bir ortamda yaşama koşulları önemlidir. Mutlaka ebeveynlerin psikososyal değerlendirmesi yapılmalıdır. Geçmişteki ve şimdiki yaşantıya ilişkin öykü alınmalı, aile yapısı, dinamikleri, ebeveynlik becerileri değerlendirilmelidir. Bunlarla birlikte sosyal hizmet mesleğinin “çevresi içinde birey” yaklaşımı çerçevesinde çocuğun yaşadığı ortamın koşulları, ailenin psikolojik, sosyal ve ekonomik durumu, kültürel değerleri, sosyal destek sistemleri değerlendirilmelidir. Evdeki diğer çocukların duygusal, bakım, koruma, sağlık ve sosyal hizmet gereksinimleri mutlaka değerlendirilmelidir.

Bütün bu değerlendirmeler yapıldıktan sonra ebeveynlerin anne babalık becerilerinin geliştirilmesi, ihmalin çocuğun gelişimini nasıl etkilediğine yönelik farkındalık kazanmaları, bilinçlendirilmeleri sağlanmalıdır. Psikososyal değerlendirme sonrasında aile eğitimi ve danışmanlığı almaları uygun olacaktır. Babanın kalıcı işinin olmaması, annenin çalışmaması ailenin ekonomik yönden desteklenmeleri gerektiğini de göstermektedir. Ailenin sosyal destek sistemlerinin mümkün olduğu ölçüde harekete geçirilmesi de aileyi rahatlatacaktır.

Öncelikli ihtiyaçların belirlenerek, tıbbi tedavi ve destekler sonrasında izlemin yapılması, çocuğun güvenli ve sağlıklı ortamda yaşamını sürdürmesi için korunması, ebeveynlere psikolojik, sosyal ve ekonomik destek sağlanması için sosyal hizmet bildirimi yapılmalıdır. Sosyal hizmet kurumu (Aile, Çalışma ve Sosyal Hizmetler İl Müdürlükleri) gerekli sosyal inceleme ve değerlendirmeleri yaptıktan sonra çocuğun korunmasına yönelik barınma tedbiri ya da aile yanında desteklenmesi amacıyla çocuk adına aileye danışmanlık, ekonomik destek hizmetlerini sunacaktır. Diğer çocukların da ihtiyaçlarına göre desteklenmeleri sağlanmış olacaktır. Ayrıca bu çocuğun, diğer çocukların, ebeveynlerin tıbbi izlemi ve sosyal hizmet müdahalesinin izlemi açısından bütüncül yaklaşımla yürütülmelidir.

Bu olguda çocuğa karşı işlenen ihmal suç olarak değerlendirilse de, bu suçun adli bildiriminin öncelikle çocuklara ve sonra ebeveynlere sağlayacağı yararın ne olacağı değerlendirilmelidir. Çocuğa kasıtlı zarar vermekten çok, bilgi eksikliği, sosyal ve ekonomik yoksunluk nedeniyle çocuğun bakım, korunma ve sağlık gereksinimlerinin karşılanamaması söz konusudur. Dolayısıyla sorun, bütüncül olarak ele alınmalı, sağlık ve sosyal hizmet gereksinimleri; yani tıbbi tedavi, sosyal, psikolojik ve ekonomik destekler eş zamanlı olarak planlanarak uygulanmalıdır.

İhmale ve istismara uğrayan çocuğa yaklaşım, üniversitelerin çocuk koruma araştırma ve uygulama merkezleri bünyesinde yer alan “Hastane Temelli Çocuk Koruma Birimleri” tarafından sağlanmalıdır. Çocuk koruma birimleri çok disiplinli bütüncül yaklaşım temeline dayalı, üniversite hastaneleri içinde yer alan yapılardır ⁽³⁾ Çocuk koruma birimi sosyal hizmet kurum ve kuruluşları, kolluk kuvvetleri, adli kurumlar, barolar, eğitim kurum ve kuruluşları, sivil toplum kuruluşlarıyla işbirliği ve eşgüdüm içinde çalışmaktadır.

YARARLANILAN KAYNAKLAR

1. Dubowitz, H., Newton, R.R., Litrownik A.J., Lewis, T., Briggs, E.C., Thompson, R., English, D., Lee, L.C., Feerick, M.M. Examination of a conceptual model of child neglect. Child Maltreat. 2005; 10(2): 173-89.
2. Harrington, D., Zuravin, S., DePanfilis, D., Ting, L., Dubowitz, H. The neglect scale: confirmatory factor analyses in a low-income sample. Child Maltreat. 2002; 7(4):359-68.
3. Dağlı, T., İnancı, M.A. Hastane Temelli Çocuk Koruma Merkezleri İçin Başvuru Kitabı İhmale ve İstismara Uğrayan Çocuğa Bütüncül Yaklaşım. 2011, UNICEF Türkiye Ofisi; Ankara.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Çocuklarda Esansiyel Hipertansiyondan Korunma ve Tedavi

Prof. Dr. Gülendam Koçak

Hipertansiyon erişkin hastalarda ölüme yol açan risk faktörleri içerisinde ilk sırada yer almaktadır. Bu nedenle hipertansiyonun önlenmesi ve tedavisinin erişkinde kardiyovasküler mortalite ve morbiditeyi azaltacağı aşîkardır. Hipertansiyon sadece yetişkinleri etkileyen bir hastalık değildir, günümüzün sağlıksız beslenme ve yaşam koşulları, küçük bebeklerde dahi hipertansiyon oluşmasına neden olabilmektedir. Hipertansiyon vücuttaki tüm damar sisteminin duvar yapısını bozarak, aynı erişkinlerde olduğu gibi çocuklarda da beyin, göz, kalp, böbrek gibi hayati organlarda önemli hasara yol açabilir. Çocukluk çağında genellikle hipertansiyonun komplikasyonlarını görmeyiz fakat bilinmelidir ki çocukta hipertansiyon büyük olasılıkla erişkinde hipertansiyon olarak devam edecek ve yılların birikimi ile komplikasyonlar daha erken yaşlarda ortaya çıkacaktır. Bu nedenle çocuklarda hipertansiyonu etkin bir şekilde tedavi edebilirsek erişkin hayattaki hipertansiyondan ve erken kardiyovasküler hastalık risklerinden korunabiliriz. Sonuç olarak etkin tedavi ile kardiyovasküler mortalite ve morbiditeyi azaltabiliriz. Burada hipertansiyonun sekonder nedenlerinin tedavisi değil esansiyel hipertansiyondan korunma ve tedavisinden söz edilecektir.

2017 AAP kılavuzuna göre Evre 1 primer hipertansiyon tanısı alan çocuklarda öncelikle tedaviye nonfarmakolojik tedavi ile başlanır, 3-6 aylık sürecin sonunda hipertansiyon devam ediyorsa farmakolojik tedavi eklenir. Evre 2 hipertansiyonda ise nonfarmakolojik ve farmakolojik tedavi birlikte başlanmalıdır. Sekonder hipertansiyonda hastalığın primer tedavisi ile birlikte farmakolojik ve nonfarmakolojik tedavi birlikte başlanır. Hasta semptomatikse, hedef organ hasarı varsa, diyabet veya kronik böbrek hastalığı eşlik ediyorsa nonfarmakolojik ve farmakolojik tedaviye birlikte başlanmalıdır.

Nonfarmakolojik tedavi bir hayat tarzı değişikliğidir ve hipertansiyon tedavisinin her aşamasında önerilir. Diyet modifikasyonu, tuz kısıtlaması, düzenli fizik aktivite, obezitenin tedavisi ve düzenli uyku önerilerini içerir. Bunların yanısıra hastada eğer varsa diğer kardiyovasküler risk faktörleri de (dislipidemi, sigara, alkol) kontrol altına alınmalıdır. Diyet tedavisi ana hatlarıyla DASH diyeti (dietary approaches to stop hypertension) uygulamasıdır. Bu diyet çocuğun günde 8-10 porsiyon meyve- sebze, en az iki öğün az yağlı süt ürünleri, tam buğday-hububat ürünleri, balık-kümes hayvanları, yağsız kırmızı et, baklagiller, zeytinyağı ve potasyumdan zengin gıdalarla beslenmesini önerir. Tatlı ve şekerlemelerden, beyaz un ve doymuş yağlardan, işlenmiş ürünlerden, kafein ve gazlı içeceklerden uzak durulmalı ve tuz tüketimi azaltılmalıdır. Tuz tüketiminin azaltılması masadan ekstra tuzu kaldırarak, hazır gıdalardan ve dışarda yenilen yemeklerden uzak durularak, evde yapılmış taze gıdaları tüketerek sağlanabilir.

Obezite esansiyel hipertansiyon gelişmesinde çok önemli bir rol oynar. Hipertansiyon tanısı almış çocuklarda vücut kitle indeksinin (VKİ) % 10 azaltılması kan basıncını 8-16 mmhg kadar düşürebilir. Hastanın VKİ değeri %85'in altındaysa hastadan kilosunu korumasını, %85-95 arasındaysa küçük çocuklarda kilonun korunmasını, büyük çocuklarda yavaşça (1-2 kg/ay) %85'in altına düşürülmesini, %95'in üzerindeyse %85'in altına düşürülmesini bekleriz. VKİ %99'un üzerindeyse tedavide multidisipliner yaklaşım gerekir.

Fiziksel aktivitenin kalp sağlığı için gerekli olduğunu ve kan basıncını düşürücü etkisinin olduğu bilinmektedir. Hipertansiyonlu çocukların haftada en az 3-5 gün, ortalama 40 dk (30-60 dk) orta ve ağır aktiviteli sporları yapmalarını öneririz. Çocuk günde 2 saatten fazla hareketsiz aktivitelerde bulunmamalıdır (TV, bilgisayar). Evre 2 hipertansiyonu olan hastalarda kan basıncı düşüncüye kadar yarış sporları ve ağır statik sporlar önerilmez. Yine AHA ve ACC sol



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



ventrikül hipertrofisi eşlik eden hipertansif çocuklarda kan basıncı kontrol altına alınıncaya kadar yarışma sporlarını önermemektedir.

Nonfarmakolojik tedavide hastaya yaklaşım bireysel olmayıp tüm aile bireylerince paylaşılmalıdır. Öneriler hastanın ve ailesinin yapısına uygun olmalı ve gerçekçi hedefler konulmalıdır.

Çocuklarda farmakolojik tedavide kullanılan ilaçlar erişkinlerde kullanılan ilaçlardır ve doz modifikasyonu yapılarak kullanılırlar. Maalesef pek çok ilaç için çocuklarda yapılmış karşılaştırmalı etkinlik ve yan etki çalışmaları yoktur. Çalışmaların çoğu yeni ilaçlarda yapılmış, firma destekli, kısa süreli tek ilaç etkinliği çalışmalarıdır. Hastanın tedaviye uyumunu sağlamak için genellikle günde tek doz kullanılabilen ilaçlar geliştirilmiş ve önerilmektedir. Çocuklarda en sıklıkla kullanılan, önerilen ilaçlar ACE inhibitörleri, Anjiotensin reseptör blokörleri (ARB), diüretikler ve direkt vazodilatörlerdir. İlaç tek ilaç ve düşük dozda başlanır, hasta 2-4 haftada bir değerlendirilir, duruma göre maksimum doza kadar arttırılır. Yan etki ortaya çıkarsa veya maksimum doza rağmen yanıt alınamamışsa ilaç değiştirilir veya ikinci bir ilaç eklenebilir. ARB ve ACE inhibitörlerinin birbirleriyle kombine edilmesi önerilmez. Genellikle ARB ve ACE inhibitörleri tiyazid diüretikler ve kalsiyum kanal antagonistleri ile kombine edilirler. ACE inhibitörleri ve ARB hamilelikte önerilmez, yan etkiler ise baş ağrısı, baş dönmesi, hiperkalemi, akut renal hasar ve fetal toksitedir. ACE İnhibitörleri ayrıca öksürüğe yol açabilirler. Tiyazid diüretik kullanan hastalar ise hasta baş dönmesi, elektrolit imbalansı, glukoz-ürük asit-lipit metabolizma bozuklukları, aritmi, diyabet, pankreatit ve sarılık gibi yan etkiler yönünden takip edilmelidir. Kalsiyum kanal blokörlerinin ödem, baş dönmesi, anjiyodem gibi yan etkileri olabilir.

Hedef kan basıncı genel popülasyonda kan basıncının 90 persentilin altında tutulmasıdır. Diyabetik hastalarda kronik böbrek hastalığı varsa 75 persentilin, kronik böbrek hastalığı ile birlikte proteinüri varsa 50 persentilin altında tutulması önerilir. Kronik böbrek hastalığı olan hipertansif hastalarda hedef kan basıncı 75 persentilin altı, proteiüri varsa 50 persentilin altında tutulmalıdır.

Hastaların takibinde ilaç etkinliği ve yan etkiler yönünden hasta izlenmelidir. Başlangıçta 2-6 haftada bir hasta görülürken etkinlik sağlandıktan sonra görüşme sıklığı 3-6 ayda bir çıkarılabilir. Hasta evde kan basıncı ölçümü veya ambulator kan basıncı ölçümleri ile takip edilebilir. Hastalara hedef organ hasarı yönünden durumuna göre 6-12 ay aralıklarla ekokardiyografi ve oftalmolojik muayene yapılmalıdır.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



İletişim Kazalarından Korunmak

Güntülü Şık

Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım BD

İletişim; duygu, düşünce ve bilgileri çeşitli yollarla başkalarına aktarma sürecidir. İletişim kısaca bilgi üretme, aktarma ve anlamlandırma süreci olarak tanımlanabilir. İletişim kazaları bilerek ve isteyerek yapılmayan, ortaya çıkan zarar ve kayıpla orantılı olarak kriz yaratan önlenabilir kazalardır. İş ve iletişim hedefine uygun davranışta bulunmak riskleri azaltır. İletişimi geliştirme çabaları sonuçların iyileşmesine katkıda bulunur.

Sağlık konusunda görev dağılımının çok çeşitli olması ve her çalışanın birbiriyle iletişim içerisinde olmasının gerekliliği sağlık ile iletişim kavramlarının bir araya gelmesini sağlamaktadır. Sağlık çalışanlarında, hasta kaynaklı yüksek kaygı seviyesi bilgi, açıklama ve geri bildirim eksikliği gibi çeşitli memnuniyetsizliklere yol açabilir. Tedavi sürecinin doğru bir şekilde ilerlemesi için sağlık personeli, hemşire, doktor, hasta ve hasta yakınları arasında iletişim ve uyum sorunu yaşanmamalıdır. Açık ve anlaşılabilir iletişim çok önemlidir. Bunu sağlamanın yollarından biri de medikal uygulamalar sırasında ortaya çıkan iletişim problemlerinin giderilmesine yönelik iletişim çalışmalarıdır. Sağlık çalışanları arasında iletişimi geliştirmek için günlük bakım planı, tamamlanacak görevler ve günlük hedefleri belirleyen çeşitli formlar mevcuttur.

İletişimde yetersizlik veya hatalar hastanın çeşitli şekillerde zarar görmesi ile sonuçlanabilir. Her branş için önemlidir ancak yoğun bakımda hastaların hayati risklerinin daha yüksek olması nedeniyle ayrıca önem taşımaktadır.

Yapılan çalışmalarda sağlık hizmetlerine bağlı sorunların en sık nedeninin operasyonel ve iletişim kaynaklı olduğu gösterilmiştir. İletişim kazalarının en sık yaşandığı durumlardan biri hasta transportudur. Ülkemizde hastaneler arası transfer ve bu süreçte gelişen sorunlar ile ilgili veriler kısıtlıdır. Transfer sırasında hasta güvenliği ve iletişim kazalarının görülme sıklığı transferin süresi, hastalığın şiddeti ve refakat eden sağlık personelinin deneyimi ile orantılıdır. En sık karşılaşılan sorunlarda sağlanan bakımın, açıklamanın ve ekipmanın yetersizliği ile ilişkilidir.

Sağlık çalışanlarının ekip performansı, yoğun bakım ünitesindeki hastalar için optimal sonuçların elde edilmesinde önemli rol oynar. İletişim, ekip performansının vazgeçilmez bir bileşenidir. Sağlık Bakım Kuruluşları Akreditasyon Komisyonu (The Joint Commission for Accreditation of Healthcare Organizations), iletişim hatalarının hastanelerde görülen olayların neredeyse %85'inden sorumlu olduğunu bildirmektedir. İletişim hataları yoğun bakım hastalarında hastane yatış süresinin uzaması ve morbiditenin artması ile sonuçlanır. Özellikle hasta teslimi sırasında teşhislerin ve hedeflerin uygun bir şekilde iletilmemesi, yanlış uygulamaların %20'sinden fazlasından sorumludur ve gereksiz testler ile artan maliyete neden olur. Bu nedenle YBÜ'de kalitenin iyileştirilmesi için iletişimin ölçümü ve geliştirilmesi önemli alanlardır. Yapılan çalışmalarda ortaya çıkan veriler iletişimi geliştirme çabalarının, devir teslim sırasında kontrol listesi kullanımının ve süreç için bir protokol yaratmanın hata yapma olasılığını azalttığını göstermektedir.

Yoğun bakım hastaları için önemli konulardan biride konsültasyonlar sırasında yeterli bilgi aktarımının sağlanmasıdır. Kritik hastaların yatışı sırasında birçok farklı branştan görüş alınması gerekebilir. Bu süreçte hastanın kliniği, takip ve tedavi planı, konsültasyon istenen branştan hastanın tedavisi ve takibi için beklentinin ifade edilmesi ve konsültasyonlar sırasında hekimlerin birebir sürece dahil olması, tam ve eksiksiz bilgi verilmesi ve önerilerinde aynı kalitede alınması oluşabilecek hataları en aza indirir.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Sonuç olarak, hasta verileri ve elektronik tıbbi kayıt belgeleri kullanılarak planlanan, yüzyüze iletişimin sağlandığı, varsa eğer operasyona bağlı bilgilerin detaylı olarak paylaşıldığı, devir süresinin kısıtlı tutulmadığı, hasta muayenesinin yapıldığı ve soru sormak için açık bir ortamın sağlandığı hasta teslimi, transportu ve hasta konsültasyonu ideal olanıdır. İletişime bağlı kazaların oluşma sıklığını ve hata yapma olasılığını azaltır.

Kaynaklar

1. Patton LJ, Tidwell JD, Flader-Saeed KL; Young VB, Lewis BD, Binder JF. Ensuring Safe **Transfer of** Pediatric Patients: A Quality Improvement Project to Standardize Handoff Communication. J Pediatr Nurs 2017; 34: 44-52
2. Jewell JA; Committee on Hospital Care. Standardization of Patient Handoff Communication. Pediatrics 2016; 138
3. Artis KA, Dyer E, Mohan V, Gold JA. Accuracy of Laboratory Data Communication on ICU Daily Rounds Using an Electronic Health Record. Crit Care Med. 2017; 45: 179-186
4. Vergaler J, Addison N, Vendittelli A, Nicholson E, Carver DJ, Stemland C, Hoke T, Gangemi J. Face-to-face handoff: improving **transfer** to the pediatric intensive care unit after cardiac surgery. Am J Med Qual. 2015; 30: 119-125



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Çocuklarda İdrar Yolu Enfeksiyonu Tehlikeli midir?

Harika ALPAY

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilimdalı

İdrar yolu enfeksiyonları (İYE) çocukluk çağı enfeksiyonları arasında ilk sıralarda görülmektedir. En sık görülen etken % 80-90 oranında Escheria Coli'dir. Yaşamın ilk üç ayı hariç hayatın tüm dönemlerinde kızlar erkeklerden daha fazla idrar yolu enfeksiyonu geçirirler. Özellikle yenidoğan döneminde olmak üzere küçük çocuklarda İYE'nin klinik bulguları özgül olmayabilir. İdrar yolu enfeksiyonu tanısı idrar kültüründe anlamlı sayıda koloni üremesi ile konulur. Koloni sayısı son yıllardaki bazı yayınlarda 100.000 cfu/ml'den 50.000 cfu/ml'ye indirilmiştir.

İdrar yolu enfeksiyonunda görüntüleme konusunda fikir birliği olmamakla birlikte, birinci basamak tetkik olarak ürener ultrasonografi (USG) istenmesi tüm kılavuzlarda ortak karardır. Voiding sistogram ve DMSA sintigrafisi konusunda farklı yaklaşımlar mevcuttur. Tekrarlayan İYE'de, atipik mikroorganizma ile enfeksiyonda ve ürener USG'de patoloji olması durumunda genellikle ileri inceleme önerilir.

Tekrarlayan İYE çocuklarda ürener sistemin yapısal ve fonksiyonel anormalliklerinin sonucunda ortaya çıkabilir, böbrekte kalıcı hasara ve bunun sonucunda da ileri dönemde hipertansiyon ve kronik böbrek yetmezliği gibi önemli komplikasyonlara neden olabilir. İYE'nin erken tanı ve tedavisi tehlikeli komplikasyonlara engel olabilmek için önemlidir. Ancak bazen İYE tanısı alan çocuklarda gereksiz ileri tetkikler ve hastane yatışları da yapılabilmektedir. Bu nedenle son yıllarda çocuklarda İYE tanı ve tedavisi sorgulanmakta, önceden kabul edilen invazif ileri tetkikler ve gereksiz uzun süreli antibiyotik kullanımı önerilmemektedir. Çocukluk çağında idrar yolu enfeksiyonu tanı ve tedavisinde yol gösterici olarak farklı ülkelerden çeşitli kılavuzlar (NICE, APA, ISPN) hazırlanmıştır. Hastayı izleyen doktorun, hastasının kliniği ile beraber ülkesinin gerçeklerini göz önünde tutarak tanı, tedavi ve izleme karar vermesi en doğru karar olacaktır.

Çocuklarda İYE'nin zamanında ve uygun tedavi edilmemesi ve tekrar etmesi son dönem böbrek yetmezliği ve hipertansiyon gibi tehlikeli sonuçlara sebep olabilir.

KAYNAKLAR

1. Vachvanichsanong P, Dissaneewate P, McNeil E. What Did We Find From Imaging Studies in Childhood Urinary Tract Infection and Which Studies Are Mandatory? Urology. 2018 Jan;111:176-182.
2. Reaffirmation of AAP Clinical Practice Guideline: The Diagnosis and Management of the Initial Urinary Tract Infection in Febrile Infants and Young Children 2-24 Months of Age. Pediatrics. 2016 Dec;138(6).
3. Primack W, Bukowski T, Sutherland R, Gravens-Mueller L, Carpenter M. What Urinary Colony Count Indicates a Urinary Tract Infection in Children? J Pediatr. 2017 Dec;191:259-261.
4. Okarska-Napierała M, Wasilewska A, Kuchar E. Urinary tract infection in children: Diagnosis, treatment, imaging - Comparison of current guidelines. J Pediatr Urol. 2017 Dec;13(6):567-573.
5. La Scola C, De Mutiis C, Hewitt IK, Puccio G, Toffolo A, Zucchetto P, Mencarelli F, Marsciani M, Dall'Amico R, Montini G. Different guidelines for imaging after first UTI in febrile infants: yield, cost, and radiation. Pediatrics. 2013 Mar;131(3):e665-71.



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



Sedanter Yaşam ve Fiziksel Aktivitenin Artırılması

Prof. Dr Hızır Kurtel

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Fizyoloji Anabilim Dalı, Spor Fizyolojisi Bilim Dalı

Fiziksel aktivite, iskelet kası lifleri tarafından enerji harcanarak gövde ve kısımlarının hareket ettirilmesi demektir. Fiziksel aktivite egzersiz ile karıştırılmamalıdır. Egzersiz, programlı, tekrar eden ve hedefe yönelik fiziksel aktiviteyi tarif etmektedir. Fiziksel inaktivite (sedanter yaşam/fiziksel aktivite yetersizliği) global mortalitenin (global ölümlerin % 6 sınavdan sorumlu) 4. önde gelen risk faktörüdür (1). Çocukluk obezitesi, özellikle şehirlerde yaşayan ve düşük/orta gelirli nüfusu etkileyen önemli bir halk sağlığı sorunudur. Dünyada 5 yaş altı kilolu çocuk prevalansının 41 milyon üzerinde olduğu hesaplanmaktadır (1). Kilolu ve obez çocuklar yetişkinliklerinde de obez olma eğilimi göstermekte, diyabet, kalp damar hastalıkları gibi bulaşıcı olmayan hastalıklara genç yaşlardan itibaren yakalanmaktadır.

Fiziksel aktivite fizyolojik ve psikolojik anlamda sağlıklı olma durumu ile yakından ilişkilidir. Dünya Sağlık örgütü, Amerikan Spor Tıbbi Birliği, Kanada Egzersiz Fizyolojisi Birliği gibi kuruluşlar tüm yaş grupları için fiziksel aktive ilke/önerilerini belirlemişlerdir. Buna göre 5-17 yaş grubu için günde en az 60 dakika orta veya ağır (kalp hızı ve solunumda gözle görülür yükselme) yoğunlukta, *eğlenceli*, oyuna uygun, grupsal aerobik aktiviteler (koşular kısa yürüyüşler, yüzme, dans, bisiklet) önerilmektedir (2,3). Ayrıca haftada 3 veya daha fazla günde 60 dakika, yapılandırılmış (ağırlık kaldırma, *çeşitli* bandlar ile *çalışma* vb) veya yapılandırılmamış (oyun sahalarındaki aletler, ağaca tırmanma, halat *çekme* vb) kas güçlendirici aktiviteler ile kemik güçlendirici (koşu, ip atlama, basketbol, tenis vb) aktiviteler de öneriler arasındadır.

Son yıllarda geliştirilen “*egzersiz ilaçtır*” görüşü ile egzersizin doz bağımlı bir şekilde kronik hastalıkların seyrine olumlu etkilerde bulunduğu bildirilmektedir (4). Bu görüş doğrultusunda egzersiz reçetelendirilmesi kavramı geliştirilerek egzersizin tipi, süresi, progresyonu ve yoğunluğu reçetelendirilmektedir. Egzersiz reçetesi oluşturulmadan önce var olan tıbbi ve ailevi hikayenin sorgulanması ve mevcut form durumunun anlaşılması yol göstericidir. Ancak bu işlemler daha çok yetişkinlere odaklandığından, çocuklarda egzersiz reçetelendirilmesi özellikle de pediatrik hastalıklara özgü fiziksel aktivite önerileri ile ilgili bilgiler oldukça sınırlıdır. Bu konuda yeni çıkan bir derleme kistik fibroz, astım, konjenital kalp hastalıkları ve metabolik hastalıklarda reçetelendirme konusunu ele aldığından ilgilenenlere katkıda bulunabilir (5).

Sonuç olarak, önemli bir risk faktörü olan sedanter yaşam tarzının değiştirilmesine yönelik yaklaşımlar sadece bireysel değil bir halk sağlığı sorunu olduğundan toplumsal düzeyde de ele alınmalı sağlıklı veya hasta çocukta egzersiz reçetelendirilmesinin temel ilkeleri hekimlerin gündeminde yer almaya devam etmelidir.

KAYNAKLAR:

1. World Health Organization. Physical Activity: WHO; [Available from: <http://www.who.int/dietphysicalactivity/pa/en/>].
2. Garber CE, Blissmer B, Deschenes MR, Franklin BA, Lamonte MJ, Lee IM, et al. American College of Sports Medicine position stand. Quantity and quality of exercise for developing and maintaining cardiorespiratory, musculoskeletal, and neuromotor fitness in apparently healthy adults: guidance for prescribing exercise. Med Sci Sports Exerc. 2011;43(7):1334–59.
3. World Health Organization. Global Recommendations on Physical Activity for Health. Geneva: World Health Organization; 2010.
4. Leddy JJ¹, Haider MN¹, Ellis M², Willer BS³. Exercise is Medicine for Concussion Curr Sports Med Rep. 2018 Aug;17(8):262–270.
5. Sarah L. West, Laura Banks, Jane E. Schneiderman, Jessica E. Caterini, Samantha Stephens, Gillian White^{2,4}, Shilpa Dogra and Greg D. Wells. Physical activity for children with chronic disease; a narrative review and practical applications. BMC Pediatrics (2019) 19:12.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Maternal Nutrisyonun Fetal Hipotalamus Üzerine Etkisi

Prof. Dr. Hülya Ilıksu Gözü

Hipotalamus hormon sisteminin genel yöneticisidir. İnsan vücudunda iç istikrarın sağlanmasında hayati bir önemi vardır. Hipotalamus içerisinde lateral hipotalamus adlı açlığı uyarıcı bir bölüm bir de ventromedial çekirdek olarak adlandırılan tokluğu uyarıcı bir merkez vardır. Hipotalamusta çeşitli nöronlar ve peptidler bu merkezlerde işlev göstererek açlık ve tokluk hissinin oluşmasını sağlar.

Beyinde nörogenez embriyogenik dönemde oldukça hızlı olup, nörolasyon döneminden sonra başlar. Nörolasyon dönemini, nöral proliferasyon, nöral migration ve myelinizasyon dönemleri takip eder. 3. ventrikülün etrafında mevcut bulunan nöroprogenitor hücrelerden; epandimal hücreler, radial glial hücreler ya da nöronlar oluşarak proliferasyon olurlar. Prolifere olan nöronlar intermediate zondan geçerek hipotalamustaki yerlerine göç ederler. Bu arada radial glial hücrelerden de astrosit ve oligodendrositler oluşur. Bu hücrelerde nöronların olduğu yere giderek, hipotalamik nükleusların gelişimine katkıda bulunurlar.

Şiddetli kalori kısıtlaması, plasental yetersizliğine neden olarak, düşük doğum ağırlığına neden olur. Annede hipoglisemi, fetusta pankreas gelişimini etkileyerek, neonatal dönemde diabete neden olur.

Small gestasyonel age (SGA) ve large gestasyonel age (LGA) olan bebeklerde obezite riski artmıştır. Bu yüzden intrauterin dönemde beslenme çok önemlidir. İntrauterin dönemde beslenmenin optimal olması gereklidir.

Hipotalamustaki açlık ve tokluk merkezlerinin gelişimi fetal dönemde tamamlanır ve neonatal dönemde sürer. Bından dolayı annenin beslenmesi, fetal dönemde bebeğin hipotalamustaki açlık ve tokluk merkezlerinin gelişimini etkileyerek, ileriki dönemlerde bebeğin metabolik programlanmasını belirler.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Prematüre Bebekleri Nasıl Aşılalım?

Hülya ÖZDEMİR

Marmara Üniversitesi-Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Otuz yedi gebelik haftasından küçük veya 2500 gramın altında doğan düşük doğum ağırlıklı bebekler bazı durumlar dışında, normal doğum ağırlığında ve zamanında doğan bebeklerde olduğu gibi aşılarnmaları önerilmektedir. Gebelik yaşı ve doğum ağırlığı klinik olarak stabil bir bebekte kısıtlayıcı bir faktör olmamalı ve prematüre bebekler zamanında aşılmalıdır.

Çok düşük doğum ağırlıklı (<1500 gram) ve çok küçük gebelik haftasındaki (<29 hafta) prematüre bebeklerin aşıya immün yanıtında azalma olduğu gösterilmesine rağmen kronik akciğer hastalığı için steroid alan küçük prematüre bebeklerde bile önlenabilir hastalıklara karşı yeterli immün yanıtın geliştiğı bildirilmiştir.

Term bebeklere benzer şekilde prematüre bebekler aşılarnmayı çok iyi tolere ederler. Asellüller boğmaca, difteri ve tetanoz toksoidi (DTaP) içeren aşıda aşırı düşük doğum ağırlıklı bebeklerde sık ve ağır apne epizodlarının gelişmediğı bildirilmiştir. Ancak, doğumdan sonra ciddi sorunu olan, aşıdan önceki 24 saat içinde apne saptanan bebeklerde apne görülme riskinin arttığı gösterilmiştir. Aşı zamanında hastanede yatıyor olmak bir prematüre bebekte apne açısından risk oluşturduğundan bu bebekler en azından aşıdan sonra 48 saat boyunca monitorize edilmelidir. Aşı sonrası oluşan apne ile ilişkili uzun dönem olumsuz sonuç bildirilmemiş olup, apne riski nedeniyle aşı geciktirilmemeli ve atlanmamalıdır.

Klinik olarak stabil prematüre bebekler hastanede yatıyor iken kronolojik olarak 2. ayında iseler 0-18 yaşa uygun aşı şeması ile aşılarnmaları önerilmektedir. Klinik olarak stabil olmanın tanımı; tedavisi devam eden ve klinik seyir olarak iyileşme döneminde olan ve düzenli bir büyüme seyri olan bebeklerdir. Kronolojik olarak 2. ayda yapılması gereken tüm aşılarn (oral rota virüs aşısının taburculuğa kadar ertelenmesi önerilir), canlı virüslerin olası nozokomiyal yayılımını önlemek için eş zamanlı verilebilir. Prematüre ve düşük doğum ağırlıklı bebeklerde aşı dozu azaltılmamalı veya bölünmemelidir. Klinik olarak stabil prematüre bebeklere term bebeklerdeki gibi aynı dozda verilmesi uygundur. İkinci ayda yapılacak aşılarn için enjeksiyon sayısını azaltmak için kombine aşılarn kullanılabilir.

Klinik olarak stabil ve 2000 gramın altında olan ve büyüyen prematüre bebeklerde Hepatit B aşısına antikor yanıtının düşük, ancak yeterli olduğu gösterilmiştir.

Prematüre bebekler influenza virüsünün neden olduğu komplikasyonlar açısından riskli bir grup olduğu için 6 aylık olduklarında bir ay ara ile inaktif influenza aşısı ile aşılarnması önerilmektedir. Altı aydan küçük prematüre bebekler ve herhangi bir yaşta prematüre doğumun kronik komplikasyonlarına sahip olan prematüre bebekler influenza virüsü enfeksiyonuna çok yatkın olduklarından dolayı, evde temas eden kişiler, prematüre bebeğe bakım yapan sağlık çalışanı yıllık olarak influenza aşısı yaptırmalıdır.

Primer immünizasyon şeması tamamlanmış 6 aydan küçük prematüre bebekler pertusis enfeksiyonu ve pertusise bağlı komplikasyonlar açısından riski fazladır. Bu amaçla, tetanus toksoidi, azaltılmış difteri toksodi ve asellüller boğmaca (Tdap) tüm gebelere ve her gebelikte verilmesi (bebekte en yüksek antikor seviyesi olduğu 27-36 haftalar arasında önerilir) önerilmiştir. Tdap daha önce almamış postpartum dönemde de kadınlara verilmelidir. Gebe kadına



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



veya bebeğe bakan sağlık çalışanı ve evde birlikte yaşayanlar ve çocuk bakıcıları eğer daha önce TdaP yapılmamışsa TdaP yapılması önerilmektedir.

29 haftadan önce prematüre doğanlar, bazı konjenital kalp defekti olan bebekler kronik akciğer hastalığı olan bazı prematüre bebeklere RSV (Respiratuar Sinsiyal Virüs) mevsiminde aylık olarak RSV monoklonal antikor olan Palivizumab ile immünoprolaksi uygulanması önerilmektedir. Palivizumab rutin çocukluk aşıları ile birlikte uygulandığında immün yanıtı etkilemediği bildirilmektedir.

Prematüre bebeklere taburculuk sonrası veya taburculukta kronolojik olarak 6-15. haftalarda ve medikal olarak stabil ise Rotavirüs aşısının ilk dozu verilmesi önerilmektedir.

Zamanında doğan ve doğum ağırlığı normal olan bebeklerde olduğu gibi prematüre bebeklerin aşılmasında da “Genişletilmiş Bağışıklama Programı Daimi Genelgesi”nde yer alan uygulama kuralları uygulanması önerilmektedir. Prematüre bebeklerde aşılar tam doz verilir, aşı dozları bölünmez ve aşılama takvim yaşına göre yapılır. Bebek klinik olarak stabil ise takvim yaşı 60 gün olunca aşılamaya başlanması önerilmektedir.

Kaynaklar

1. American Academy of Pediatrics. Active immunization of people who recently received immune globulin and other blood products. Red Book: 2015 Report of the Committee on Infectious Diseases, 30th ed, Kimberlin DW, Brady MT, Jackson MA, Long SS (Eds), American Academy of Pediatrics, Elk Grove Village, IL 2015. p.38.
2. Jill E. Baley. Schedule for immunization of premature infants. Fanaroff and Martin's Neonatal Perinatal Medicine- Diseases of the Fetus and Newborn, 9th ed. Martin RJ, Fanaroff AA, Walsh MC (eds): Missouri Mosby Elsevier, 2015; 1839-1840.
3. Saari TN, American Academy of Pediatrics Committee on Infectious Diseases. Immunization of premature and low birth weight infants. American Academy of Pediatrics Committee on Infectious Diseases. Pediatrics 2003; 112:19198.
4. Türk Neonatoloji Derneği. Türk Neonatoloji Derneği Palivizumab ile RSV Profilaksisi 2018 Önerileri. Türk Neonatoloji Derneği Bülteni 2018;24: 96.

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Tıbbi Uygulama Hatası/Olgu örnekleri

Prof. Dr. Mehmet Akif İnanıcı

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Adli Tıp Anabilim Dalı Öğretim Üyesi

İnsan vücudu üzerinde tıbbin ve biyolojinin uygulanması için yapılan her türlü işlem tıbbi uygulama olarak belirtilmektedir (Hakeri H, 2016).

Bir tıbbi uygulamanın amacı; (1) Hastalığı önleme, tanıma, tedavi etme ve rehabilitasyon, (2) Suç delillerini toplama, (3) Bilimsel amaçlarla araştırma yapma, (4) Salt güzelleşme, (5) Üreme ve (6) Gelenek ve inançları yerine getirme şeklinde sayılabilmektedir (Yücel Ö, 2017).

Bir tıbbi uygulama sırasında; olaylar NORMAL seyredebileceği gibi, hastada İSTENMEYEN SONUÇ/LAR (yani zarar/ lar) da gelişebilmektedir.

Hemen her tür tıbbi uygulamanın bir takım riskleri bulunmaktadır. Hastanın tedavisi sırasında bu risklerin ortaya çıkması istenmeyen sonuç olarak değerlendirilmektedir. Bir tıbbi uygulama; bu riskleri göze alarak, aynı zamanda bu risklerin ortaya çıkmasının hasta açısından yarar-zarar dengesi hesaplanarak yapılmaktadır (Tablo 1).

Tablo 1. Hasta için tıbbi uygulamada gelişebilecek sonuçlar ve tıbbi hata açısından değerlendirilmesi

1. Her şey normal seyredebilir.

2. İstenmeyen sonuç/lar gelişebilir.	A. İzin verilen risk (Standart bakımda sapma yok)	a. Öngörülemez durumlar
		b. Öngörülebilir, önlemi yok
		c. Öngörülebilir, önlemi alınmış
		d. Öngörülür, göze alınmış
	B. İzin verilmeyen risk (Standart bakımda sapma var)	Öngörülebilir, yeterli önlem alınmamış durumlar (TIBBİ HATA)

Prof. Dr. Nesime Okboy Yayıncı'dan alıntıdır.

Bu riskleri, öncelikli olarak dört başlık halinde topladığımızda;

1. Somut olayda kesin ortaya çıkacağı bilinmeyen (öngörülemez),
2. Somut olayda ortaya çıkma olasılığı bulunduğu bilinen ancak önlemi olmayan (öngörülebilir önlemi yok),
3. Çıkma olasılığı bulunduğu bilinen ancak önlemi alınmış (öngörülebilir önlemi alınmış) durumlar,
4. Çıkma olasılığı bulunduğu bilinen ancak yarar-zarar dengesi hesaplandığında göze alınabilen durumlar (öngörülür, göze alınmış) olarak gruplandırabiliriz.

Tıp biliminin günümüzde ulaştığı bilimsel ve teknik düzey, uygulamanın yapıldığı ortamın koşulları ve uygulamayı yapanın eğitim düzeyi göz önünde bulundurulduğunda; aynı ortam koşullarında, aynı yetkinlik düzeyinde bir hekimin göstermesi gereken özen standart bakım olarak anılmaktadır.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Yukarıda dört grup halinde verilen riskler; yapılan bir tıbbi uygulama sırasında ortaya çıksa dahi, bir hekimin göstermesi gereken özende, yani standart bakımda herhangi bir sapma bulunmamaktadır ki, hukukta bunlar izin verilen risk kavramı altında değerlendirilmektedir.

5. Bir diğer risk grubu ise, bir tıbbi uygulama sırasında çıkma olasılığı bulunduğu bilinen ancak önlemi alınmamış (öngörülebilir, yeterli önlemi alınmamış) durumlardır. Uygulama sırasında ortaya çıkan bu riskler, izin verilmeyen kavramı altında değerlendirilir ki, bilirkşi bu tip durumları tıbbi hata olarak kabul etmektedir.

Çocuk sağlığı ve hastalıkları alanında tıbbi uygulama hatası konulu çalışmalarda, sırasıyla; üç yıllık dönemde 105 olgudan 32'si (Sarica N ve ark. 2008), beş yıllık dönemde 378 olgudan 109'u (Özkaya N ve ark. 2011) tıbbi hata olarak değerlendirilirken, 32 olguda tıbbi uygulama hatası olarak belirlenen eylemler: 17'sinde tanı yetersizliği, 12'sinde tedavi ve takip yetersizliği, tedavi sırasında kontrolsüz ısıtma, prematüre retinopati taramasında geçikme ve fenil ketonüri tarama testinin yapılmaması olarak verilirken, 109 olguda 59'unda tanı yetersizliği, 42'sinde tedavi ve takip yetersizliği, tedavi sırasında kontrolsüz ısıtma, ameliyatta koter yanığı, ameliyat sahasında yabancı cisim unutulması, sezeryan ile doğum gerçekleştirilirken bebeğin yüzünün neşter ile kesimi, prematüre retinopatisi taramasında gecikme, bir olguda fenil ketonüri tarama testinin yapılmaması olarak verilmektedir.

Bu bildiride, tıbbi uygulama konusunda temel bilgiler paylaşıldıktan sonra olgu örnekleri verilip, hataları önleme konusunda neler yapılabileceğinin ortaya konması amaçlanmıştır.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



Kardiyovasküler ve Solunumsal Komplikasyonlardan Korumak

Dr. Muhterem Duyu

Çocuk yoğun bakım ünitelerine en sık yatış ve takip nedenini solunum yolu problemleri oluşturmaktadır. Bu hastaların bir bölümü invaziv mekanik ventilatör desteğinde izlenmekle birlikte, noninvaziv mekanik ventilasyon (NIV) ve yüksek akımlı nazal oksijen tedavisi (YANKOT) diğer destek sistemleridir. Yoğun bakım ünitesinde yatan hastaların yatış tanılarına bakılmaksızın kardiyovasküler ve solunumsal yönden yakın izlem ve moniterizasyonu gerekmektedir. İnvaziv mekanik ventilatör desteği verilen çocuk hastalarda, solunumsal komplikasyonları önlemede iyi bir sedasyon ve analjezi mutlaka gereklidir. Sedasyon ve analjezinin etkili ve ölçülü olması hastanın solunum cihazı ile uyumlu olmasını sağlamakta, planlanmamış ekstübasyonların önüne geçmekte, ventilatör ile ilişkili barotravma riskini azaltmaktadır. Mekanik ventilatör desteğindeki hastalarda sedasyon ve analjeziyi sağlarken çeşitli sedasyon-analjezi skalaları kullanımı, uygun sedoanaljezi düzeyi için objektif bir kriter sağlamaktadır. Bu sayede fazla düzeyde sedasyona bağlı ventilatörde kalış süresinin uzaması, hipotansiyon gibi risklerin de önüne geçmek mümkün olacaktır. Sedoanaljezi skorlama sistemlerine ilave olarak BIS (bispektral Index) moniterizasyonu hastanın uyanıklı düzeyi hakkında sağlıklı veriler sunmaktadır. İnvaziv mekanik ventilasyon desteği olan özellikle yüksek düzeyde oksijen ihtiyacı olan kritik hasta çocuklarda derin trakeal aspirasyon işlemlerinin hassas şekilde, bir dizi kurallara uyularak uygulanması gerekmektedir. Bu kurallar arasında, aspirasyon işlemi öncesinde gerekli analjezi ve sedasyonun sağlanması, işlem öncesinde %100 oksijen desteği verilmesi, açık aspirasyon tekniği uygulanıyor ise tek kişi ile aspirasyon, pozitif basınç desteği gerekli ise balon maskenin basınç valvinin açık kullanılması, aspirasyon işleminin 20 saniyeden uzun tutulmaması yer almaktadır. Mekanik ventilatör alarm parametrelerinin doğru kullanılması akciğer mekaniğinde oluşacak değişikliklerin hızlıca fark edilmesini sağlayacak bir diğer unsurdur. Hastanın hedef saturasyon aralığının, nabız oksimetresi alarm limitlerine girilmesi erken müdahale ve farkındalık için bir diğer güvenlik yöntemidir. Olası planlanmamış ekstübasyon olaylarına tedbir olarak hastaya uygun balon maske ventilasyon ve maskeleri de hasta başında hazır bulundurulmalıdır. NIV ve YANKOT tedavilerinde kullanılacak arayüzlerin hastaya uygun olması tedavi başarısını arttıracak ve hasta anksiyetesini azaltacaktır.

Yoğun bakım ünitesinde yatış tanısından bağımsız olarak gerçekleştirilen bir diğer moniterizasyon yöntemi hemodinamik moniterizasyondur. Nabız oksimetresi, invaziv ya da noninvaziv kan basıncı izlemi, EKG ve ritim analizi bunların başlıcalarıdır. Özellikle üst düzey hastalarda iki ayrı saturasyon izlemi hasta güvenliğini arttırıcı tedbirlerdendir. Hasta başı monitörler ile sürekli ritm takibinin yapılması gelişebilecek aritmi problemlerinin erken farkına varılması ve müdahalesi konusunda destek sağlayacaktır. Hasta başı monitörleri kullanırken alarm tanımlama ve limitlerinin doğru kullanılması etkin bir alarm sistemi sağlayacak ve müdahalelerdeki gecikmenin önüne geçecektir. Hemodinamik moniterizasyonda invaziv kan basıncı moniterizasyonu hasta izlemini güvenli kılan, tıbbi girişimlerin etkinliğini arttıran bir yöntemdir. Ancak bu yöntem gerekli hastalarda kullanılmalıdır. İnvaziv kan basıncı moniterizasyonunda, komplikasyonlar açısından daha az risk teşkil eden bölge seçilmelidir. Radial arter ve posterior tibial arter kollateral dolaşımının diğer periferik arter bölgelerine göre daha iyi olması nedeni ile tercih edilmelidir. Radial arter girişi planlanan hastalarda kollateral dolaşımın etkinliğini değerlendirirken öncesinde phalen testinin yapılması, distal bölgede yaşanabilecek iskemi riskini azaltacaktır. İnvaziv kan basıncı moniterizasyonu uygulanan hastaların kullanılan arter bölgesinin distali solukluk, soğukluk gibi arter tombozu bulguları yönünden yakın takip edilmeli, şüphe halinde invaziv arter kanülü derhal çekilmelidir.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



Yenidoğan Tarama Prpgramı (Ntp) ve Vaka Örnekleri

Nafiye Emel Çakar

Ülkemizde yenidoğan dönemi taramaları;

- Sağlık Bakanlığı sorumluluğunda,
- Tüm yenidoğanlar tarama kapsamında,
- Taramalar belirli bir akış şeması doğrultusunda yürütülmektedir.

Ülkemizde;

- Yenidoğan tarama programı (NTP)
- Yenidoğan işitme taraması programı (YİTP)
- Gelişimsel kalça displazisi (GKD) tarama programları mevcut.

Yenidoğan tarama ile, taranacak hastalıkların;

- Sık görülen,
- Kesin ve etkin tedavisi olan,
- Erken tanı/tedavi ile zararlarını önleyebildiğimiz hastalıklar olmalı.

Yenidoğan tarama testleri;

- Her yenidoğana uygulanmalı,
- Kolay uygulanabilir,
- Ucuz olmalı.

Ulusal yenidoğan tarama programı;

- 1-Fenilketonüri
- 2-Konjenital hipotiroidi
- 3-Biyotinidaz eksikliği
- 4-Kistik fibrozis

Fenilketonüri; otozomal resesif geçişli. Türkiye PKU hastalığının en sık görüldüğü ülkelerden biri (1/6500). Fenilalanin tirozine dönüşümü bozuk. Fenilalanin hidroksilaz (PAH). enzimi eksik. Klasik PKU/Hafif PKU/Hiperfenilalaninemi.

PKU tedavi edilmezse seboroik ve egzematöz döküntü, açık tenli, nöbet, spastisite, mikrosefali, büyüme geriliği, hiperaktivite, otistik davranışlar, ağır motor ve mental reterdasyon. Tedavi prensipleri; kan fenilalanin düzeyini azaltarak nöropatolojik etkileri engellemek, diyetle alınan fenilalanin miktarını sınırlamak, özel beslenme ürünleri.

Biyotinidaz Eksikliği; biyotin H vitamini, karboksilaz enzimlerin kofaktörü. Biyotinidaz eksikliği (BE) OR geçişli, Türkiye’de 1/11000 sıklıkta. BE’de seboroik ve atopik dermatit, alopesi, konjunktivit, HSM, hipotoni, miyoklonik nöbetler, gelişim geriliği, sensörinöral işitme kaybı, optik atrofi. Belirgin BE/Kısmi BE. Tedavi de 5-10 mg biyotin tablet.

Gelecekte;

- Görme taraması
- Konjenital kalp hastalıkları,
- Primer immün yetmezlikler,
- Genişletilmiş yenidoğan tarama programı...



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



İdrar Yolu Enfeksiyonu Tedavisi ve Korunma Yolları

Neslihan ÇİÇEK

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bölümü

Çocukluk çağında idrar yolu enfeksiyonunda amaç akut enfeksiyonun tedavisi, yenidoğan ve süt çocuğunda ürosepsisin önlenmesi, renal hasara engel olma ve iye'nun tekrarının önlenmesidir.

İdrar yolu enfeksiyonu tedavisi öncesi mutlaka idrar tahlili ve idrar kültürü alınmalıdır, tedavi genellikle ampirik olarak başlanır ve kültür antibiyograma göre devamı düzenlenir. Ampirik tedavi, hastanın yaşı, klinik bulguları ve o bölgenin antibiyotik duyarlılık ve direnç oranları göz önüne alınarak yapılmalıdır. Ampirik tedavide üç ayın üzerindeki hastalar için iv ve oral tedavide 3. kuşak sefalosporinler kullanılmaktadır. Özellikle ilk 3 ayda ürosepsis riski yüksek olduğu için hastane yatışı ve ampirik olarak iv ampisilin ve aminoglikozit veya 2. kuşak sefalosporin tedavisi önerilmektedir. Ateşli, oral alamayan, toksik görünen hastaların da klinik bulguları gerileyene kadar hastanede izlenmesi, sonrasında ayaktan tedaviye devam edilmesi önerilmektedir. Diğer hastalarda oral ve parenteral antibiyotik tedavisinin etkinliğinin aynı olduğu gösterilmiştir, tedavi süresi 7-14 gün arasında değişir. Ateşsiz sistit tedavisinde önerilen tedavi süresi 3-7 gün arasında değişmektedir.

İYE tedavisinde yol gösterici olarak farklı ülkelerden çeşitli kılavuzlar (NICE, APA, ISPN) hazırlanmıştır. VUR'lu çocukların cerrahi tedavisi, profilaksinin gerekliliği, verilecek olan tedavi yönteminin oral veya parenteral uygulanması ve antibiyotiğin verilme süresi, asemptomatik bakteriürinin tedavi gerekliliği en çok tartışılan konulardır.

Koruyucu önlemler olarak kabızlığın önlenmesi ve işeme disfonksiyonunun düzeltilmesi önemlidir. Sünnetin İYE'nun sıklığını azalttığı birçok çalışmada gösterilmiştir. Probiyotik ve kızılçık kullanımı bazı çalışmalarda önerilmekle beraber faydaları tartışmalıdır. Hastayı takip eden doktorun hastasının kliniği ile beraber ülkesinin gerçeklerini göz önünde tutarak tanı, tedavi ve izleme karar vermesi en doğru karar olacaktır.

KAYNAKLAR

1. Subcommittee on Urinary Tract Infection, Steering Committee on Quality Improvement and Management, Roberts KB. Urinary tract infection: clinical practice guideline for the diagnosis and management of the initial UTI in febrile infants and children 2 to 24 months. Pediatrics. 2011 Sep;128(3):595-610.
2. Stein R, Dogan HS, Hoebeke P, Kočvara R, Nijman RJ, Radmayr C, Tekgül S. European Association of Urology; European Society for Pediatric Urology. Urinary tract infections in children: EAU/ESPU guidelines. Eur Urol. 2015 Mar;67(3):546-58.
3. Sihra N, Goodman A, Zakri R, Sahai A, Malde S. Nonantibiotic prevention and management of recurrent urinary tract infection. Nat Rev Urol. 2018 Dec;15(12):750-776.
4. Reaffirmation of AAP Clinical Practice Guideline: The Diagnosis and Management of the Initial Urinary Tract Infection in Febrile Infants and Young Children 2-24 Months of Age. Pediatrics. 2016 Dec;138(6).



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Olgu Örnekleri Üzerinden Çocuklarda Total Parenteral Beslenme

Uzm. Dr. Nevzat Aykut Bayrak

Zeynep Kamil Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği

Ağız yoluyla yeterli beslenemeyen bebek ve çocuklarda, yaşamın sürdürülebilmesi, mikro ve makro besin öğelerinin alınabilmesi ve büyüme ve gelişmenin sağlanabilmesi için parenteral beslenme gerekmektedir. Ağır hastalarda parenteral beslenme hayat kurtarıcıdır. Günlük pratiğimizde her geçen gün daha fazla hastaya parenteral beslenme desteği başlanması gerekmektedir. Hasta seçimi, uygulama yönteminin seçimi, gelişebilecek komplikasyonların bilinmesi, önlenmesi ve yönetimi ve uzun süreli hasta takibi için hem teorik hem de pratik yeterlilik ve deneyime ihtiyaç vardır.

Kısa bağırsak sendromuna bağlı uzun dönem total parenteral beslenme ihtiyacı olan bir servis olgusu üzerinden pratik ve interaktif olarak parenteral beslenme solüsyonu hazırlanması, değişik uygulama yöntemleri, gelişen komplikasyonlar ve hasta yönetimi tartışılacaktır.

Amacımız, total parenteral beslenme konusunda kurs katılımcılarının pratik becerilerinin artırılmasıdır.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”

Bradikardilerde Tanı ve Tedavi

Nilüfer Çetiner

Çocuklarda normal kalp hızı yaşla birlikte değişkenlik göstermektedir. Bu nedenle yetişkinlerde kullanılan bradikardi (<50 vuru/dk) değerleri çocuklar için uygun değildir. Bunun yerine yaşa uyan değerin alt sınırın altında olan kalp hızı bradikardi olarak tanımlanmaktadır.

Bradikardiler, kalbin ileti sisteminde yer alan otomatisite özelliği bulunan pacemaker hücrelerinden kaynaklandıkları yere göre 1) Sinüs nodu kaynaklı bradiaritmiler, 2) Nodal ve ventriküler kaçak vurular, 3) AV ileti bozuklukları olarak sınıflandırılır. Sinüs nodu kaynaklı bradiaritmiler genellikle iyi tolere edilir ve altta yatan nedenin tedavi edilmesi yeterlidir. Bunlar içerisinde sinüs bradikardisi, sinüs aritmi, sino-atriyal çıkış blokları, sinüs duraklaması ve sinüs nod disfonksiyonu yer alır. Ancak hastanın semptomatik olması durumunda sinüs hızını arttırmaya yönelik olarak medikal tedavi (atropin) veya sinüs nod disfonksiyonunda kardiyak pacemaker düşünülebilir. Nodal ve ventriküler kaçış vuruları ise, sinüs nodunun sürekli olarak fonksiyon görmemesi durumunda, AV nod kalbin ana pacemakerı olarak görev alır ve daha yavaş hızda uyarı çıkarır. Bu tipte bradikardiler genellikle iyi tolere edilir ve tedavi gerektirmez, ancak persiste ediyorsa altta yatan neden tedavi edilmeli, hastanın semptomatik olması durumunda ise atropin veya isoproterenol kullanılmalıdır. AV ileti bozuklukları ise, atriyal impulsların AV düğüm ve His demeti üzerinde iletimde bir gecikme veya kesilmesi ile belirlenir ve ağırlığına göre 3 tiptir. 1° AV blok; PR interval uzaması, 2° AV blok; bazı atriyal impulsların ventriküle geçememesi ve 3° AV blok ise komplet kalp bloğu ile karakterizedir. Bunlardan, 1 ve 2° tip 1 AV blok tedavi gerektirmezken, 2° tip 2 AV blok ve 3° AV blokta kardiyak pacemaker implantasyonu endikasyonu bulunmaktadır.

Bradikardiler genellikle iyi tolere edilmekle birlikte, semptomatik bradikardilerde acil tedavi gerekmektedir. Öncelikli olarak varsa geri dönüşlü potansiyel nedenler tedavi edilmeli, hasta perfüzyon bozukluğu yönünden değerlendirilmeli, belirti olması durumunda öncelikle medikal tedavi olarak atropin veya isoproterenol verilmeli, cevapsız olması durumunda geçici pacemaker implantasyonu düşünülmelidir.

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”

Prenatal Tarama ve Tanı Yöntemleri

Prof. Dr. Nursel Elçioğlu

Marmara Üniversitesi Çocuk Genetik Hastalıkları BD

Down sendromu, 1/700 sıklıkla karşılaşılan ve yenidoğanda en sık karşılaşılan kromozomal bir anomalidir. Kromozomal anomaliler ve diğer anöploidilerin doğum öncesi kesin tanısı için amniyosentez, koryon villus biyopsisi ve kordosentez gibi ancak invaziv uygulamaların yani prenatal TANının yapılması gereklidir. Bunlarda Fetal kayıp oranı koryon villüs biyopsisinde %1-1,5, ikinci trimesterde yapılan amniyosentezlerde ise % 0,5 dir. Bu nedenle Fetustaki kromozomal anomalilerin invazif girişimsiz doğum öncesi saptanması amacıyla prenatal TARAMA testleri geliştirilmiştir. Temel olarak bu testler anne kanından bakılan hormon değerleri, anne yaşı ve USG ile ölçülen bazı değerleri bir araya getirerek istatistiksel hesaplama yapan bir program aracılığı ile taranan hastalıklar için risk oranlarının belirlenmesi işlemidir. Değerlendirme riskin düşük veya yüksek olması şeklinde yapılır. Yarar ve kısıtlılıkları dikkate alınmalıdır. Bunlar tarama testleridir kesin tanı testleri değildir

	1. Trimester tarama			2. Trimester tarama		
	Ense kalınlığı	PAPP-A	Serbest-B-hCG	uE ₃	AFP	Serbest-B-hCG
Tr 21	Artmış ↑	Azalmış ↓	Artmış ↑	Azalmış ↓	Azalmış ↓	Artmış ↑
Tr 18	Artmış ↑	Azalmış ↓	Azalmış ↓	Azalmış ↓	Azalmış ↓	Azalmış ↓
Tr 13	Artmış ↑	Azalmış ↓	Azalmış ↓	Azalmış ↓	Azalmış ↓	Azalmış ↓
NTD	-	-	-	Değişmez -	Artmış ↑	Değişmez -

Prenatal Ultrason : Ultrasonografi prenatal inceleme için özellikle son 20 yılda konjenital anomalilerin saptanmasında vazgeçilmez bir görüntüleme yöntemi olmuştur. İlk trimester ultrasonografisi genellikle intrauterin gebeliğin tespiti, gestasyonel yaş belirlenmesi, pelvik anatomisinin değerlendirilmesinde kullanılır. Fetal anöploidi taramasında biyokimyasal parametrelere ilave, ense kalınlığı gibi yapısal anomaliler USG’de değerlendirilmektedir. Down sendromlu fetüslerde prenatal ultrasonda % 50 oranında herhangi bir bulgu bulunmamaktadır. 18-20 gestasyon haftalarında yapılan ultrason, standart ultrasondur. Özellikle ileri düzey ultrasonografi ise fetal ekokardiyografi, fetal Doppler çalışmalarına ilave biyometrik çalışmalardır

Fetal anöploidinin taranması, hücre dışı –serbest Fetal DNA: Hücre dışı serbest fetal DNA normalde maternal dolaşımında gebelik boyunca mevcuttur. Günümüzde yeni nesil dizileme tekniği ve biyoinformatif yöntemlerin yardımı ile artık yüksek riskli gebelerde noninazif bir fetal tarama testi olarak kullanılmaya başlanmıştır. Serbest fetal DNA gebelik sırasında plasentadan anne kanına geçen ve hücre dışında serbest olarak saptanan fetal genetik materyaldir. Serbest fetal DNA’nın yarı ömrü çok kısadır ve doğumdan yaklaşık 2 saat sonra anne kanında saptanamadığı bildirilmiştir. Testler geliştirilme aşamasındadır

Preimplantasyon genetik tanı: Tüp bebek yöntemi ve yardımcı üreme tekniklerinin gelişmesinden sonra, oluşturulan tüpteki genetik inceleme mümkün olmuştur. Fetal genomik materyal moleküler veya sitogenetik teknik ile analiz edilir. Analiz sonucu sağlıklı embriyoların transfer edilmesi işlemine “preimplantasyon genetik tanı (PGT)” adı verilir ve prekonsepsiyonel dönemde genetik hastalıkların değerlendirilmesi için kullanılmaktadır.



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



Konjenital Nötropeniler

Dr. Öğr. Üyesi Nurşah Eker

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı

Giriş: Nötropeni periferik kandaki mutlak nötrofil sayısının (MNS) yaşa göre normal sınırların altında seyretmesidir. Yaşa göre baktığımızda 2 hafta -1 yaş arası çocuklarda $<1000/\text{mm}^3$, 1 yaş üstü çocuklarda ise $<1500/\text{mm}^3$ olarak tanımlanmaktadır. MNS değerine göre ise $<100/\text{mm}^3$ çok ağır, $<500/\text{mm}^3$ ağır, $500-1000/\text{mm}^3$ orta, $1000-1500/\text{mm}^3$ hafif nötropeni olarak sınıflandırılmaktadır (1,2). Klinik önemini eşlik eden enfeksiyonlar oluşturmaktadır. Konjenital nötropeniler (KN) ise kalıtsal, heterojen bir grup hastalığın oluşturduğu nadir görülen hematolojik bozukluklardır. Kalıtsal geçişi heterojenite göstermekle birlikte özellikle otozomal resesif (OR) kalıtım ile geçişli hastalıkların görülme sıklığında, akraba evliliğin fazla olduğu ülkelerde artış mevcuttur. Klinik olarak, nadir görülmelerine karşın kronik seyretmeleri ve tekrarlayan enfeksiyonlara neden olmaları nedeni ile önem taşımaktadırlar (3).

Prevalans: Nadir görülen hematolojik bozukluklardır ve tahmini prevalansı bir milyon bireyde 3-8,5 olgu olarak bildirilmektedir (4,5).

Prognoz: Ağır konjenital nötropenilerde mortalite oranları antibiyotiklerin devreye girmesinden önce %90'ların (6) üzerinde seyrederek hastalıkların tanınması, antibiyotik ve granülosit koloni stimüle edici faktör (G-CSF) tedavileri ile bu oran anlamlı derecede azalmıştır. Günümüzde genel sağ kalım oranları malignite geliştirmiş olgularla birlikte %80'lerin üzerinde seyretmektedir (7,8).

Patogenez: Günümüze kadar tanımlanmış 20'den fazla gende meydana gelen çeşitli mutasyonlara bağlı olarak nötrofillerin maturasyonunun etkilenmesi ve myeloid seri apoptozisinin artması nedeni ile matur nötrofil ve çomakların oluşamaması olarak özetlenebilir. Etkilenen bazı genlerin hematopoetik sistem dışındaki sistemlerde de önemli görevleri mevcuttur. Bu nedenle etkilenen gene bağlı olarak nötropeni dışında da etkili oldukları sistemlere ait klinik bulgular oluşmaktadır. Genetik mutasyonlara bağlı oluşan bazı konjenital nötropeni nedenleri ve klinik özellikleri tablo-1'de özetlenmiştir.

Tablo-1 Konjenital nötropeniler

	Etkilenen gen	Kalıtım şekli	Klinik ve Laboratuvar
Ağır konjenital nötropeni	ELANE	OD	Nötropeni, monositoz, eozinofili, AML/MDS gelişim riski ± osteopeni
Siklik nötropeni	ELANE	OD	Siklik nötropeni, AML/MDS gelişim riski
Ağır konjenital nötropeni	GFI 1	OD	Nötropeni, lenfopeni
Ağır konjenital nötropeni	HAX-1	OR	Nötropeni, AML/MDS gelişim riski ± nörolojik bulgular

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Ağır konjenital nötropeni	G6PC3	OR	Nötropeni, trombositopeni, AML/MDS gelişim riski, kardiyak/ürogenital defekt, belirgin yüzeysel venler, endokrin bozukluklar
Scwachman Diamond Sendromu	SBDS	OR	Nötropeni, trombositopeni, anemi, aplastik anemi, AML/MDS gelişim riski, ekzokrin pankreas yetersizliği, iskelet/kalp anomalileri
Glikojen depo hastalığı Tip1b	SLC37A4	OR	Nötropeni, hipoglisemi, karaciğerde glikojen depolanması, kolit, pankreatit, osteoporoz
Cohen sendromu	VPS13B	OR	Nötropeni, psikomotor retardasyon, mikroensefali, iskelet displazisi, hipotoni, myopi
Chediak Higashi sendromu	LYST	OR	Nötropeni, okulokutanöz albinizm, genis lizozomlar, nörolojik fenotip, makrofaj aktivasyon sendromu
Griselli sendromu, Tip2	RAB27A	OR	Nötropeni, okulokutanöz albinizm, defektif sitotoksisite, hipogammaglobulinemi, trombositopeni, anemi, hemofagositoz
Konjenital nötropeni	WAS	X'e bağlı	Nötropeni, monositopeni, lenfopeni

** OR: otozomal resesif, OD: otozomal dominant

Klinik: Özellikle yaşamın ilk yılında meydana gelen, tekrarlayan ve hayatı tehdit edebilen enfeksiyonlar oluşturmaktadır. Bu enfeksiyonlar, yenidoğan döneminde omfalit, ilerleyen haftalarda ise gingivitis, periodontitis, selülit, pnömoni, yumuşak doku derin abseleri ve sepsis gibi hayatı tehdit edebilen enfeksiyonlar olarak karşımıza çıkabilir. Enfeksiyon etkenleri arasında Stafylokok, Psödomonas, Klebsiella, gram negatif enterik basiller ve mantar enfeksiyonları sıktır (7). Dikkat çekici diğer bir özellik ise enfeksiyonların tekrarlayıcı özellikte olmasıdır. Bu nedenle öykü bu hastalık grubunda da önemini korumakta olup kalıtsal seyrettiğinden aile hikayesi, kardeş ölüm öyküsü, anne-baba akrabalık öyküsüne de dikkat edilmelidir. Ağır konjenital nötropenilerin seyri sırasında gelişebilen G-CSF reseptör mutasyonları ve RUNX-1 gibi lösemi ilişkili genetik mutasyonlar ile monozomi 7 gibi sitogenetik değişiklikler MDS ve lösemi gelişme riskine neden olurlar.

Tanı: Klinik bulgular ile konjenital nötropeniden şüphe duyulan hastalarda tam kan sayımı ve periferik yayma ile nötropeni belirlenir. Fakat enfeksiyonlara bağlı olarak nötrofil sayıları geçici olarak düşük veya yüksek saptanabileceğinden tekrarlanan kan sayımındaki nötrofil sayıları dikkate alınmalıdır. Bu nedenle önerilen, haftada 1 veya genelde 2 olmak üzere 2-3 hafta nötrofil sayılarının takip edilmesidir. Sıklık nötropeni ayırıcı tanısı için bu süre 6 haftaya kadar uzatılabilir. Persiste eden nötropeni saptanan ve KN şüphesi olan yani aile hikayesi varlığı ve/veya tekrarlayan ciddi enfeksiyonlar tarifleyen hastalarda 2.basamak tanı metodu kemik iliği değerlendirmesidir. Yapılan kemik iliği aspirasyon ve biyopsisi ile lösemi, aplastik anemi, MDS gibi hematolojik hastalıklar ekarte edilir. KN' nin tipik kemik iliği bulgusu ise promyelosit ve myelosit sayılarında artma, metamyelosit, çomak ve matur nötrofil sayılarında anlamlı derecede azalma olarak karşımıza çıkan granülopöz maturasyon arrestidir (9). Maturasyon arresti de saptanan hastalarda mutlaka genetik inceleme de yapılarak tanı doğrulanmalıdır. En sık etkilenen genler ELANE ve HAX-1 olmakla birlikte klinik ipuçları bir sendromu destekliyor ise o sendromun genetik incelemeleri öne çekilebilir.

Tedavi: G-CSF ilk tercih edilen tedavi seçeneğidir. Burada amaç MNS'yi 1000/mm³ üzerine çıkarmaktır. Başlangıçta subkutan olarak, günlük 1-3 mcg/kg gibi düşük doz veya 5mcg/kg doz başlanır (10). Hastanın yanıtına göre doz ya-



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



yaş yavaş 10-14 gün aralıklarla MNS kalıcı olarak $>1000/\text{mm}^3$ olana kadar arttırılabilir (11). G-CSF dozu $>50\text{mcg/kg}$ olmasına rağmen MNS $<500/\text{mm}^3$ olan olgular tedaviye yanıtız kabul edilir (10). Enfeksiyonu olan hastalarda G-CSF ile birlikte antibiyotik tedavisi en kısa zamanda başlanmalıdır. Hematopoetik kök hücre nakli (HKHN) ise önemli diğör bir tedavi seçeneğidir. G-CSF yanıtı olmayan, MDS ya da AML gelişen, izlem süresinde G-CSF mutasyonu gelişen olgularda HKHN endikasyonu vardır.

Ülkemiz Sağlık Bakanlığı HKHN endikasyonları ise aşağıdaki gibidir;

- 1- G-CSF tedavisine yanıtızlık (G-CSF dozu $>20\text{mcg/kg/gün}$ olarak en az 1 ay süreyle uygulanmasına karşın total nötrofil sayısının $<1000/\text{mm}^3$ olması)
- 2- Klonal sitogenetik bozuklukların ortaya çıkması veya MDS/AML gelişmesi
- 3- GATA2 mutasyonunun olması (lösemik transformasyon riski yüksek olduğu için)
- 4- Total nötrofil sayısının $>500/\text{mm}^3$ olmasını sağlayacak idame G-CSF dozunun $>8.0\text{mcg/kg/gün}$ olması VEYA yılda 3 aydan fazla G-CSF'in dozu $>10.0\text{mcg/kg/gün}$ olacak şekilde kullanılmasının gerekli olması

İzlem:

- a. Ağız bakımı: düzenli diş kontrolü, oral hijyenin sağlanması, antibakteriyal ağız yıkama
- b. Aşılamalar BCG hariç yapılmalı, pnömokok, İnfluenza mutlaka önerilir
- c. İm injeksiyon ve rektal ateş ölçümü, rektal suppozituar kullanımı önerilmez
- d. Okula gidebilirler, diet kısıtlaması gerekmez
- e. El yıkama, günlük banyo yapılması, doğru rektal temizlik gibi hijyen kurallarına dikkat edilmeli
- f. Yıllık kemik iliği aspirasyon/ biyopsi/sitogenetik, 7. ve 21 kr anomalileri, GCSF reseptör mutasyonu değerlendirilmelidir.

Sonuç olarak, ağır ve yaşamı tehdit eden enfeksiyonlar ile hastalık seyri sırasında gelişebilen MDS ve lösemi riskleri nedeni ile konjenital nötropenilerde amacımız hastalığı erken tanıyarak, gelişme ihtimali olabilen bu komplikasyonları önlemek, erken ve etkin tedaviler ile hastalara uzun ve kalitesi yüksek bir hayat sunmaktır.

Kaynaklar

- 1- Lanzkowsky P. Manual of pediatric hematology and oncology. 5th ed. New York: Churchill Livingstone Inc, 2011. p. 275-95.
- 2- Walkovich K, Boxer LA. How to approach neutropenia in childhood. Pediatr Rev 2013; 34: 173-84.
- 3- Özbek N. New insights into the genetics of congenital neutropenia. Turk J Haematol 2009;26:1-8
- 4- Donadieu J, Beaupain B, Mahlaoui N, Bellanne-Chantelot C. Epidemiology of congenital neutropenia. Hematol Oncol Clin North Am. 2013; 27:1-17.
- 5- Carlsson G, et al. Incidence of severe congenital neutropenia in Sweden and risk of evolution to myelodysplastic syndrome/leukaemia. Br J Haematol. 2012; 158:363-369.
- 6- Chown G, Gelfrand AS. Agranulocytosis. Can Med Assoc J. 1933;29:128-134.
- 7- Donadieu J, Fenneteau O, Beaupain B, Mahlaoui N, Chantelot CB. Congenital neutropenia: diagnosis, molecular bases and patient management. Orphanet J Rare Dis. 2011; 6:26.
- 8- Rosenberg PS, et al. Stable long-term risk of leukaemia in patients with severe congenital neutropenia maintained on G-CSF therapy. Br J Haematol. 2010; 150:196-199.
- 9- Ghemlas I, et al. Improving diagnostic precision, care and syndrome definitions using comprehensive next-generation sequencing for the inherited bone marrow failure syndromes. J Med Genet. 2015; 52
- 10- Skokowa J, Dale DC, Touw IP, Zeidler C, Welte K. Severe Congenital Neutropenias. Nat Rev Dis Primers. 2017; 3: 17032.
- 11- Zeidler C, Boxer L, Dale DC, et al. Management of Kostmann syndrome in the G-CSF era. Br J Haematol. 2000; 109:490-5.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



Ruhsal Bir Bozukluğun Bedensel İzdüşümü: Anoreksiya Nervosa

Uzm. Dr. Onur Tuğçe Poyraz Fındık

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk ve Ergen Ruh Sağlığı ve Hastalıkları ABD

Yeme bozuklukları her yaştan, cinsiyetten, cinsel yönelimden, ırktan ve etnik kökenden bireyi etkileyebilmekle birlikte, kız ergenler özellikle risk altındadır (1). Genetik risk faktörlerine ek olarak, beden biçimi ve yeme davranışı üzerine yoğun zihinsel uğraşları tetikleyebilecek çevresel uyaran maruziyeti hastalığın ortaya çıkışında önemli etkenler olarak sayılmaktadır. Yeme bozuklukları, seyri sürecinde sıklıkla tıbbi komplikasyonların ortaya çıktığı bilinmektedir. Bu açıdan yeme bozuklukları, ruhsal bozukluğa ciddi bedensel işlev bozuklarının eşlik ettiği fenomenolojik yapısı ile diğer psikiyatrik bozukluklardan farklı olarak öne çıkmaktadır. Özellikle Anoreksiya Nervosa (AN) seyrinde, hastalığın bir parçası olarak ortaya çıkan tıbbi komplikasyonlar yaşamsal risk oluşturmaktadır. İlerleyici yetersiz beslenme durumuna ikincil gelişen komplikasyonlar hemen hemen tüm organ sistemlerini etkilemekte ve sıklıkla hipotansiyon, bradikardi ve hipotermi gibi fizyolojik bozuklukları içermektedir (2). Ek olarak, alan yazını AN’li ergenlerde tıbbi komplikasyonların erişkinlerde bildirilenlerden farklı olduğunu, erken başlangıçlı olması ve bu komplikasyonların gelişimsel süreçte bilinmeyen uzun dönem etkileri ile özel bir klinik tabloyu meydana getirdiğini göstermektedir (3). Bazı komplikasyonların başarılı bir beslenme rehabilitasyonu ve kilo restorasyonu programı uygulansa bile kalıcı etkileri olduğu bildirilmektedir. Ek olarak, hastalık seyrinde, genel popülasyondan 10-12 kat daha fazla olduğu bildirilen ölüm oranları ile AN en yüksek ölüm oranına sahip psikiyatrik bozukluk olarak ele alınmaktadır (2). AN tedavi süreci hastalığın psikiyatrik, medikal ve beslenme açısından geniş bir bakış açısı ile ele alındığı karmaşık ve multidisipliner bir süreçtir. Tedavisi zor, uzun ve pahalı olduğundan, toplumsal ve eğitsel anlamda koruyucu ve önleyici çabalar ise büyük önem taşımaktadır. Bu sunumda, Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk ve Ergen Psikiyatrisi klinik deneyimleri kapsamında, AN olgularının klinik özellikleri, çocuk ve ergen popülasyonunda komplikasyonlardan etkilenen vücut sistemlerinin gözden geçirilmesi ve AN seyrinde erken dönemde teşhis edilmediği takdirde kalıcı sekeller ile sonuçlanan durumlara yönelik güncel bilgilerin vurgulanması amaçlanmıştır.

Kaynaklar:

1. Zipfel, S., Giel, K. E., Bulik, C. M., Hay, P., & Schmidt, U. (2015). Anorexia nervosa: aetiology, assessment, and treatment. The Lancet Psychiatry, 2(12), 1099-1111.
2. Mehler, P. S., & Brown, C. (2015). Anorexia nervosa—medical complications. Journal of eating disorders, 3(1), 11.
3. Katzman, D. K. (2005). Medical complications in adolescents with anorexia nervosa: a review of the literature. International Journal of Eating Disorders, 37(S1), S52-S59.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



Nötropenik Hastaya Yaklaşım, İzlem ve Korunma

Ömer Doğru

Nötrofiller bağışıklık sisteminin ilk savaşçılarıdır. Nötropenik hastalarda bakteriyel ve mantar enfeksiyonlara duyarlılık artmıştır. İnsan vücudunda her gün $1-1,5 \times 10^9/\text{kg}$ nötrofil yapılır ve bunların %60-70'i kemik iliğindeki depo havuzunda bulunur, sadece %2-5'i dolaşıma katılır. Nötrofillerin ortalama yaşam süresi 7-10 gündür. Nötrofillerin dolaşımda apoptoza gitmeden sadece 7-12 saat yaşarlar. Enfeksiyon, enflamasyon veya doku hasarı olduğunda hızla damar dışı dokulara geçerler. Bu yüzden özellikle rezervleri iyi olmayan hastalarda enfeksiyon dönemlerinde nötropeni görülebilir. Yenidoğan sepsislerinde nötropenin sık olması da bu nedenledir.

Tanım

Nötropeni, mutlak nötrofil sayısının (MNS) $1500/\text{mm}^3$ 'ün altına düşmesine denir. MNS sayısı total lökosit sayısının nötrofil + çomak (band, stab) yüzdelerinin çarpımının 100'e bölünmesiyle elde edilir. Nötrofil sayısı $1000-1500/\text{mm}^3$ arasında ise hafif nötropeni olarak tanımlanır ve enfeksiyon riski düşüktür. Nötrofil sayısı $500/\text{mm}^3$ 'nin altında ise ağır, $200/\text{mm}^3$ 'nin altında ise çok ağır nötropeni olarak tanımlanır ve ciddi enfeksiyon riski çok yüksektir.

Nötropeni değerlendirilirken yaş, cinsiyet ve ırk gibi faktörler göz önünde bulundurulmalıdır. Afrika kökenli ve Araplarda etnik nötropeni sıktır. Afrika kökenlilerin %25'inde nötrofil sayıları $1000/\text{mm}^3$ 'nin altındadır. Ancak artmış bir enfeksiyon riski söz konusu değildir. Bir yaş altı çocuklarda nötropeni sınırı $1000/\text{mm}^3$ 'tür, prepubertal dönemde de benzer şekilde tekrar nötrofil sayıları yetişkinlere göre düşüktür. Beklenmeyen nötropeni saptandığında yanlış laboratuvar sonuçlarını ekarte etmek için kan sayımı tekrarı ve periferik yayma mutlaka yapılmalıdır.

Çocukluk çağında en sık nötropeni nedenleri viral enfeksiyonlar ve immün nötropenilerdir. Kemik iliğinde nötrofil üretimi veya salınımı kaynaklı nötropeniler, kemik iliğinin normal olduğu periferik nötropenilerden çok daha fazla enfeksiyon riski taşımaktadır.

Öykü ve fizik muayenede önemli bulgular nelerdir?

Yeni geçirilen viral enfeksiyon, ilaç kullanımı, daha önceki kan sayımları, önceki enfeksiyon sıklığı, enfeksiyon bölgeleri ve enfeksiyon şiddeti, ailede nötropeni öyküsü, sık veya alışılmışın dışında enfeksiyon atakları öyküde önemlidir. Fizik muayenede persentiller, iskelet, cilt, tırnak anomalileri, mukozit, gingivit, perianal lezyonlar, ekimoz, kanama, organomegali, LAP değerlendirilmelidir.

İlk basamak değerlendirilmesi

Hastanın genel durumu iyi değilse mutlaka kültürler alınıp hemen antipsödomonal etkinliği olan geniş spektrumlu ampirik antibiyotik tedavisi başlanmalıdır. Kemik ağrısının, kol bacak ağrısının eşlik ettiği nötropeniler tipik lösemi başvuru bulgularıdır. Birçok ilaç nötropeniye yol açabilir; antitiroid, antikonvülzan, antipsikotik ve antibiyotikler en sık sebeplerdir.

Hastanın genel durumu iyi, öykü ve fizik muayenede belirgin bir patolojisi yoksa birkaç hafta boyunca kan sayımı kontrolüne çağrılmalıdır. Viral enfeksiyon sonrası gelişen nötropeniler 4-6 hafta içinde düzelir. Bu izlem süresince hastanın genel durumunda bozulma olması ateş olamsı durumunda mutlaka hemen hastaneye başvurusu için aileye detaylı bilgi verilmelidir. S. aureus, brucella, riketsiya ve tüberküloz gibi bakteriyel enfeksiyonlarda da nötropeni



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



görülebilir.

İleri tetkik gereken hastalar

Persistan nötropeni olan hastalar, kronik nötropeniye düşündürülen öykü ve fizik muayene bulguları, sık veya alışılmadık enfeksiyon öyküsü olan hastalar ileri tetkik gerektirir. Sıklık nötropeniye tanımlayabilmek için haftada 2-3 kez, 6-8 hafta kan sayımı gerekir.

Tetkikler

- Kan sayımı, mutlak nötrofil sayısı ve retikülosit
- Antinötrofil antikor (pozitif prediktif değeri yüksek ancak yanlış negatif oranları sıktır)
- Viral testler (HIV) dahil
- B12 ve folate düzeyi
- Direk Coombs
- Antinükler antikor, C3, C4, CH50
- PNH paneli (akım hücre ölçümü CD55-CD59)
- Ig düzeyleri
- T ve B lenfosit altgrupları
- Kemik grafileri
- Metabolik tarama, aa ve organik asit düzeyleri,
- Kemik iliği aspirasyonu granülositer seride olgunlaşma evreleri ve duraklamaya değerlendirilmeli, MDS ve lösemi gelişme riski açısından karyotip ve FISH çalışılmalı
- Gen mutasyon incelemeleri (HAX1, ELA2, G6PC3, WAS, RUNX1, SBDS (Shwachman-Diamond sendromu), Fanconi genleri, LYST (Chediak Higashi sendromu) gibi

Tedavi

Nötropeni tedavisi etiyolojiye göre değişiklik gösterir. Ağır konjenital nötropenide hastaların çoğu median 7.3 mcg/kg/gün dozuna G-CSF'e yeterli yanıt verirler. Granulocyte-colony stimulating factor (G-CSF) en sık iki formu kullanılır. Lenograstim (glikolize ürün) nötrofil sayısı artışında filgrastim'den (glikolize olmayan ürün) daha etkin bulunmuştur. Ancak enfeksiyon sıklığının değişkenlik göstermediği saptandığından iki ürün de eşdeğer olduğu düşünülmüştür. G-CSF tedavisi ile amaç nötrofil sayısının 1000-5000/ mm³ aralığında tutmaktır. Yüksek doz G-CSF'e rağmen 1000/ mm³ nötrofil sayısına ulaşmayan yani tedaviye yanıtı iyi olamayan hastalar ve 20mcg/kg/gün dozuna ulaşan G-CSF tedavisine rağmen kötü enfeksiyon kontrolü olan hastalar için akraba veya akraba dışı uygun dönerlerle kök hücre nakil endikasyonu vardır. Yüksek doz G-CSF'in prelösemik transformasyona yol açma riski transplantasyon endikasyonunu doğurur. İzlemede hastalarda G-CSF reseptör mutasyonu gelişmesi de MDS/AML riskini artıracığından bu hastalarda da transplant düşünülmelidir.

Sıklık nötropenide hastaların çoğu düşük doz G-CSF'e iyi yanıt verirler. Ağır sepsiste kemik iliği depo havuzlarının boşalması ve bu sırada üretimin yetersiz olmasına bağlı gelişen nötropenik hastalarda G-CSF kullanımı fayda sağlayabilir.

İzoimmün neonatal nötropeni

Yenidoğanın Rh hemolitik hastalığına benzer. Bebek nötrofillerindeki antijenlerine karşı, duyarlanmış annede oluşan antikorların plasenta yoluyla bebeğe geçmesi sonucu nötrofillerin yıkılması ile oluşur. Nadiren 6 ay sürebilir. Genelde çok sorun yaratmasa da ağır enfeksiyon geçiren nötropenik yenidoğanlarda kemik iliği incelenmeli ve erken



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



olgunlaşmada duraklama saptanırsa G-CSF verilmelidir.

Otoimmün nötropeni

Çocuklarda nadir değildir. Nötrofil otoantikorlarının gösterilmesi tanıyı doğrular ancak yalancı negatif değeri yüksek bir test olduğundan antikor negatifliği tanıyı dışlamaz. Kemik iliği normaldir. Ağır nötropeniye rağmen enfeksiyonlar hafiftir. Gerekğinde G-CSF kullanılabilir.

Antibiyotik profilaksisi

Ağır konjenital nötropenili hastaların çoğunda koruyucu antibiyotik trimetoprim-sulfo- meteksazol (TMP_SMX) verilir, ek bir antibiyotik profilaksisinin, enfeksiyon geliştiğinde tedavi etmek ile karşılaştırıldığında belirgin bir üstünlüğü gösterilemediğinden önerilmemektedir. Ampirik tedavi nötrofil sayısı ve G-CSF tedavisine bakılmaksızın geniş spektrumlu olması gerekir. İmmün yetmezlik dışlanan nötropenik çocuklarda rutin aşılama programına devam edilmelidir. TMP-SMX da nötropeni yapabileceği unutulmamalıdır.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”

Aşı-Thiomersal-Otizm ilişkisi

Perran Boran, MD, PhD

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

Halk sağlığında aşılar, yirminci yüzyılın en büyük başarılarından biri olarak kabul edilmekte olup, aşılama ile dünyada her yıl yaklaşık 2.5 milyon ölümün engellendiği bildirilmektedir. Aşı uygulamaları her tıbbi girişimde ön görüldüğü üzere birtakım istenmeyen yan etkilere sahip olmakla birlikte, ciddi istenmeyen yan etkiler nadiren görülmektedir. Hastalıklara bağlı komplikasyonlar ise çok daha sık görülmekte ve iki risk karşılaştırıldığında aşıların koruyucu etkileri risklerin önüne geçmektedir.

Çocuk hekimlerinin yaklaşık %87'sinin son bir yıl içerisinde aşı reddiyle karşılaştığı bildirilmektedir. Ebeveynlerin aşı reddi ise aşılama oranlarının toplumsal bağışıklığı koruyacak düzeyin altına inmesiyle, Kaliforniya'da 2015 yılında ve Avrupa'da 2018 yılında kızamık salgını örneklerinde olduğu gibi salgınlarla sonuçlanmaktadır.

Aşılar hakkında eksik ve aşı güvenliği konusunda yanlış bilgilerin aşı karşıtı görüşlerde rol aldığı ileri sürülmektedir. İnternet blogları, ünlü aktivistler ve çeşitli medya kaynakları hiçbir bilimsel kanıt olmamasına karşın aşı-otizm ilişkisini ileri sürmektedir.

KKK, otizm ilişkisi 1998 yılında Dr. Andrew Wakefield ve arkadaşları tarafından Lancet'de yayınlanan yazı ile ileri sürülmüş ancak vaka seçiminde taraflı davranıldığı, verilerin değerlendirilmesinin gerçeği yansıtmadığının tespit edilmesi ve yazarın çıkar çatışmasının gösterilmesi üzerine 2010 yılında yazı Lancet'in editörü Dr. Richard Horton tarafından geri çekilmiştir.

Thimerosal, 1927 yılında geliştirilen kozmetik ve aşılar dahil ilaç endüstrisinde antiseptik ve antifungal özellikleri dolayısıyla koruyucu olarak kullanılan, ağırlığının yaklaşık %50'si civa olan organik civa bileşiğinin ticari adıdır. Metabolize edildiğinde etil civa ve thiosalisilat'a dönüşür.

Civa'nın zararlı etkileri formuna (etil/metil), vücuda giriş yoluna, dozuna, kişinin yaşına bağlı olarak değişmektedir.

Metil civa bilinen bir nörotoksin olup, bu etkisi 1950'lerin sonunda Japonya'da Minimata Körfezine atılan endüstriyel atıklar içerisinde yer alan civanın kontamine ettiği balıkların yenmesiyle ortaya çıkmıştır. Irak'ta ise 1970'lerde metil civa içeren böcek ilacı kullanılan tahılların ekmek yapılmasıyla metil civa zehirlenmesi görülmüştür. Bu epidemiler sırasında fetusun erişkinlere göre bu zehirlenmeye daha duyarlı olduğu ortaya çıkmış, gebelik sırasında maruz kalan annelerin bebeklerinde serebral palsiye benzer bir durum gelişmiştir.

Aşıların içinde bulunan etil civanın ise, civa bileşiklerinin zararlı etkilerinin araştırıldığı metil civadan farklı olduğu ve daha az nörotoksik olup, vücuttan daha hızlı atıldığı bildirilmektedir.

Temmuz 1999'da, yaşamın ilk 6 ayında thimerosal içeren aşı uygulanan çocuklarda civa maruziyetinin ABD Çevre Koruma Ajansı (EPA) tarafından önerilen güvenilir limitin üstüne çıktığının gösterilmesi nedeniyle, koruyucu önlem olarak Amerikan Halk Sağlığı Hizmetleri ve Amerikan Pediatri Akademisi (AAP) mümkün olan en kısa sürede aşıların içerisinde Thiomersal'in çıkarılmasını önermiştir.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



Thiomersal'in aşılarda koruyucu olarak kullanımına ilişkin karşıt görüşleri içeren çalışmaların birçoğunda bir genetikçi olan Mark Geier ve aile hekimi olan oğlu David Geier dikkat çekmektedir. Otizm spektrum bozukluğunda (OSB), azalmış glutathione kapasitesine bağlı detoksifikasyon kapasitesinde yetersizlik olduğu ve bu durumun civa'nın toksik etkilerine duyarlılık yaratacağı ileri sürülmektedir.

Bu çalışmalar metodolojik eksiklikleri dolayısıyla eleştirilmiştir.

Epidemiyolojik kohort çalışmalarına bakıldığında ise otizmle thiomersal içeren aşılarda bir ilişkinin saptanmadığı ileri sürülmektedir. Andrew ve arkadaşlarının İngiltere'den yaptıkları retrospektif kohort çalışmasında, 1988-1997 yılları arasında doğan yaklaşık 109 bin olguda DTP aşılarda bağlı thiomersal maruziyeti ile otizm ilişkisi incelenmiş ve gösterilmemiştir. Hviid ve arkadaşlarının Danimarka'dan yaptıkları kohort çalışmalarında 1990-1996 yılları arasında doğan çocuklar thiomersal içeren ve içermeyen aşı uygulamasına göre karşılaştırmış, otizm riski açısından anlamlı bir fark saptanmamış, araştırmacılar çalışma sonuçlarının thiomersal içeren çocukluk çağı aşılarıyla OSB gelişimi açısından nedene yönelik bir ilişkiyi desteklemediğini bildirmiştir.

Pichichero ve arkadaşlarının çalışmalarında 2-6 ay arası çocuklarda thiomersal içeren aşı uygulanan süt çocuklarında civa seviyelerinin güvenilir sınırların üzerine çıkmadığı saptanmış, etil civanın vücuttan atılımının gayta yoluyla olduğu ve yarılanma ömrünün 4 ile 10 gün arasında olduğu gösterilmiştir.

Price ve arkadaşlarının gözlemsel çalışmalarında ise benzer etil civa miktarına maruz kalmış 256 Otistik Spektrum Bozukluğu olan çocuk, kontrol grubundaki 752 çocuk ile karşılaştırılmış, prenatal dönemde ya da yaşamın ilk 1 ayında etil civaya maruz kalmak OSB ile ilişkili saptanmamıştır.

Aşılardaki thimerosal içeriğinin giderek azalmasına karşın otizm tanısının giderek artış göstermesi de thimerosalin otizme yol açtığı iddialarını zayıflatmaktadır.

AAP, 2002 yılında thimerosal ve nörogelişimsel bozukluklar konusunda yapılan çalışmaların ilişkiyi desteklememesi üzerine bu kanıtların 1999'da bilinmesi halinde thimerosal'in aşı içeriğinden çıkarılması önerisinin yapılmamış olacağı konusunda görüş bildirmiştir. DSÖ, Küresel Aşı Güvenliği Öneri Komitesi (GACVS) 2012'de tüm çalışmaları değerlendirerek, thimerosalin güvenliği konusunda ki kanıtların yeterli olduğuna, nörogelişimsel sorunlarla ilişkisine dair yapılan 3 ekolojik çalışmanın ciddi metodolojik eksiklikler içerdiğine ve thimerosalin güvenilirliği konusunda daha fazla kanıtı ihtiyaç olmadığına dair görüş bildirmiştir. Aynı toplantıda thimerosal'in dünyada milyonlarca insanın hayat kurtarıcı aşılarla ulaşabilmesini sağladığı, bir çok aşı için daha güvenilir ve eşit derecede etkin alternatif bir koruyucunun olmadığını belirtmişlerdir. Kaynakları kısıtlı ülkelerde Thimerosal aşı koruyucusu olarak önemini sürdürmektedir. Çoklu doz kullanılabilen aşılar aşı maliyetini önemli ölçüde azaltmaktadır.

Aşılanmamış kişilerde gelişen hastalıklara bağlı ciddi komplikasyon riski, aşı içeriğine bağlı gelişebilecek olası olumsuz etki riskinden çok daha fazladır.

Sonuç olarak aşı otizm ilişkisini gösteren kanıta dayalı veri bulunmamakta olup, ailelerin bu konuda kaygıları çocuk hekimleri tarafından giderilmelidir.

Kaynaklar:

1. Berger BE, Navar-Boggan AM, Omer SB. Congenital rubella syndrome and autism spectrum disorder prevented by rubella vaccination-U-



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



nited States, 2001-2010. BMC Public Health 2011; 11:340.

2. Pichichero ME, Cernichiari E, Lopreiato J, Treanor J. Mercury concentrations and metabolism in infants receiving vaccines containing thiomersal: a descriptive study. Lancet 2002; 360(9347): 1737-1741.
3. Garrecht M, Austin DW. The plausibility of a role of mercury in the etiology of autism: a cellular perspective. Toxicol Environ Chem 2011; 93: 1251-1273.
4. Yoshimasu K, Kiyohara C, Takemura S, Nakai K. A metaanalysis of the evidence on the impact of prenatal and early exposures to mercury on autism and attention deficit/hyperactivity disorder in the childhood. Neurotoxicology 2014; 44: 121-131.
5. Heron J, Golding J, ALSPAC Study Team. Thimerosal exposure in infants and developmental disorders: A prospective cohort study in the United Kingdom does not support a causal association. Pediatrics 2004; 114(3): 577-583.
6. Andrews N, Miller E, Grant A, et al. Thimerosal exposure in infants and developmental disorders: a retrospective cohort study in the United Kingdom does not support a causal association. Pediatrics 2004; 114:584- 591.
7. Hviid A, Stellfeld M, Wohlfahrt J, et al. Association between thimerosal-containing vaccine and autism. JAMA 2003; 290:1763-1766.
8. Price Chs, Thompson WW, Goodson B, et al. Prenatal and infant exposure to thimerosal from vaccines and immunoglobulins and the risk of autism. Pediatrics 2010; 126(4): 656-664.
9. Geier DA, Hooker BS, Kern JK, King PG, Sykes LK, Geier MR. A two phase study evaluating the relationship between thiomersal containing vaccine administration and the risk for an autism spectrum disorder diagnosis in the United States. Translational Neurodegeneration 2013; 2: 25.
10. Geier DA, Kern JK, Homme KG, Geier MR. Abnormal brain connectivity spectrum disorders following thiomersal administration: a prospective longitudinal case-control assessment of medical records in the vaccine safety datalink. Dose-Response an international journal 2017; 1-12.
11. Kern JK, Haley BE, Geier DA, Sykes LK, King PG, Geier MR. Thimerosal exposure and the role of sulfation chemistry and thiol availability in autism. Int J Environ Res Public Health 2013; 10(8): 3771-3800.
12. Thiomersal in vaccines. WHO weekly epidemiological record, 2012; 30:281-282. http://www.who.int/vaccine_safety/committee/topics/thiomersal/Jun_2012/en/, erişim 08.03.2016.
13. Taylor LE, Swerdfeger AL, Eslick GD. Vaccines are not associated with autism: an evidence based metaanalysis of case-control and cohort studies. Vaccine 2014; 32: 3623-3629.
14. Pegorie M, Shankar K, Welfare WS, Wilson RW, Khiroya C, Munslow G, Fiefield D, Bothra V, McCann R. Measles outbreak in Greater Manchester, England, October 2012 to September 2013: epidemiology and control. Euro Surveill 2014;19(49):pii=20982. Available online: <http://www.eurosurveillance.org/ViewArticle.aspx?ArticleId=20982>
15. Atwell JE, Salmon DA. Pertussis resurgence and vaccine uptake: implications for reducing vaccine hesitancy. Pediatrics 2014; 134 (3): 602-604.
16. Becerra-Culqui TA, Getahun D, Chiu V, Sy LS, Tseng HF. Prenatal tetanus, diphteria, acellular pertussis vaccination and autism spectrum disorder. Pediatrics 2018; 142. pii: e20180120. doi: 10.1542/peds.2018-0120
17. Zerbo O, Qian Y, Yoshida C, Firemna BH, Klein NP, Croen LA. Association between influenza infection and vaccination during pregnancy and risk of autism spectrum disorder. JAMA Pediatr 2017; 171: e163609. doi: 10.1001/jamapediatrics.2016.3609
18. Jain A, Marshall J, Buikema A, Bancroft T, Kelly JP, Newschaffer CJ. Autism occurrence by MMR vaccine status among US children with older siblings with and without autism. JAMA 2015; 313: 1534-1540.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Sağlıklı Düşünmek: Perinatal depresyonun yönetimi, çocuk sağlığı üzerine etkileri

Perran Boran, MD, PhD.

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

Perinatal depresyon gebelikte ya da doğum sonrası ilk bir yılda görülen depresyon görülmesini ifade etmektedir. Depresyon, kaygı bozuklukları başta olmak üzere perinatal mental hastalıkların yaklaşık her 5 kadından birini etkilediği bildirilmektedir. Bu oran farklı çalışmalarda %40'lara kadar çıkmaktadır. TC Sağlık Bakanlığı Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi'nde yaptığımız çalışmada tarama sonuçlarına göre peripartum depresyon sıklığı %34.6 olarak saptanmıştır. Çocuk sağlığı üzerine de olumsuz etkileri olması ve yaygın olarak görülmesi nedeniyle önemli bir halk sağlığı sorunu olarak değerlendirilmektedir.

Son yıllarda yapılan çalışmalar prenatal dönemde yaşanan stresin (fiziksel, enfeksiyon, beslenme, ilaç kullanımı, psikolojik) erişkin duygusal gelişimi üzerine etkilerini araştırmakta, fizyolojik stres yanıtını yöneten hipotalamik-pitüiter-adrenal (HPA) aks programlaması üzerinden etkilerini vurgulamaktadır. Gebelik öncesi veya gebelik sırasında yaşanan stresin bebek üzerine etkileri ise strese maruziyetin zamanlamasına, şiddetine ve süresine bağlı olarak değişebilmektedir. Çevresel etmenlerin yanı sıra genetik yatkınlık, cinsiyet gibi etmenler de karşılaşılan strese duyarlılık/dayanıklılığı etkileyebilmektedir. Bilişsel işlevsellik üzerine etkiler konusunda çalışmalar sınırlı olmakla birlikte, doğum ağırlığının ileri dönem serebral korteks boyutu ve bilişsel işlevsellikle ilişkili olduğu MRI çalışmalarıyla desteklenmektedir. Prenatal stresin düşük doğum ağırlığı ve preterm doğum ile ilişkisi ise birçok klinik çalışmada saptanmıştır.

Perinatal stresin beyinde bölgesel (özellikle hipokampus ve prefrontal korteks) yapısal ve fizyolojik değişikliklere yol açtığı kanıtlarla desteklenmektedir. Strese maruziyetin glukokortikoid seviyelerini arttırdığı ve dopaminerjik sistemin gelişimini bozarak beyin işlevselliği üzerine uzun dönem olumsuz etkilerinin olduğu ileri sürülmektedir. Prenatal ve postnatal olumsuz çevre, artmış glukokortikoid maruziyeti kalp hastalıkları, diyabet, depresyon, kaygı bozuklukları gibi erişkin hastalıkları ile ilişkilendirilmektedir.

Bebekleri dokuz aylıkken depresif bulguları olan annelerin çocukları yirmidört aylık olduklarında ifade edici dil becerilerinin daha düşük olduğu görülmektedir. Bir başka çalışmada çocukları okul öncesi dönemdeyken depresif bulguları olan annelerin çocukları anaokulu bitirdiklerinde okuma ve matematik becerilerinin daha düşük olduğu gösterilmektedir. Ayrıca maternal depresyon çocukların davranış düzenleme becerilerini olumsuz yönde etkilediği bildirilmektedir.

Ancak maternal depresyonun taranması, tanısı ve tedavisinde ciddi zorluklarla karşılaşmaktadır. Maternal sağlık hizmetlerinde rutin tarama uygulanmamakta, taranıp tanı konulsa bile hasta tedaviye ulaşamamaktadır. Sadece ülkemizde değil, tüm dünyada özellikle gelişmekte olan ülkelerin en önemli sorunlarından biri ruh sağlığı hizmetlerine ulaşımında zorluk yaşanması talebin karşılanamamasıdır. Uzman olmayan sağlık çalışanları ve hatta anneyle aynı çevreden, eğitimli yaşlılarının bile perinatal depresyonun tedavisinde etkin olarak kullanılabileceği çalışmalarda kanıtı dayalı olarak gösterilmektedir.

Thinking Healthy: a manual for psychosocial management of perinatal depression, uzman olmayan kişilerin peripartum depresyonu tedavi etmesine yönelik olarak geliştirilen bir programdır. Uygulamaları Pakistan, Hindistan ve



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Vietnam da gerçekleştirilmiş olup, Dünya Sağlık Örgütü tarafından peripartum depresyonun tedavisinde dünyada kullanılmak üzere önerilmektedir. Program kitabının Türkçe çevirisi yapılmış olup, kitap Marmara Üniversitesi yayınları tarafından yapılmıştır.

Sonuç olarak prenatal ve postnatal maternal depresyonun düşük doğum ağırlığı, prematür doğum, düşük kafa çevresi, intrauterin büyüme geriliği, fetal anomaliler, ilk bir yaşta hastane yatışları, mortalite, çocuklarda bağlanma sorunları, duygusal, davranışsal sorunlarla ilişkilendirilmesi nedeniyle, maternal depresyonun önlenmesi ve/veya tedavisi çocuk sağlığının geliştirilmesinde önemli bir strateji olarak karşımıza çıkmaktadır. Gebe okulları ve düzenli çocuk sağlığı izlemleri annelerin sağlık hizmetleri ile buluşmasında önemli fırsatlardan biri olarak karşımıza çıkmaktadır. Bu nedenle çocuk hekimlerinin postpartum depresyon yönetiminde rolü büyüktür. Amerikan Pediatri Akademisi postpartum depresyon tarama ve izlemini 1, 2, 4 ve 6. aylarda önermektedir.

Kaynaklar:

1. Braun K, Bock J, Wainstock T, Matas E, Gaisler-Salomon I ve ark. Experience-induced transgenerational re-programming of neuronal structure and functions: Impact of stress prior and during pregnancy. Neuroscience and Biobehavioral Reviews 2017;
2. Baker C, Kuhn L. Mediated pathways from maternal depression and early parenting to children's executive function and externalizing behavior problems. Inf Child Dev 2018; 27:e2052.
3. McPeak KE, Sandrock D, Spector ND, Pattishall AE. Important determinants of newborn health: postpartum depression, teen parenting, and breastfeeding. Curr Opin Pediatr 2015; 27: 138-144.
4. Jacques N, de Mola CL, Joseph G, Mesenburg MA, da Silveira MF. Prenatal and postnatal maternal depression and infant hospitalization and mortality in the first year of life: a systematic review and metaanalysis. J Affective Disorders 2019; 243: 201-208.
5. Surkan PJ, Patel SA, Rahman A. Preventing infant and child morbidity and mortality due to maternal depression. Best Practice Research Clinical Obstetrics and Gynecology 2016; 36: 156-168.
6. Patel V, Saxena S, Lundt C, Thornicroft G, Baingana F ve ark. The Lancet Commission on global mental health and sustainable development. Lancet 2018; [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(18\)31612-X](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(18)31612-X)
7. Bhutta ZA, Guerrant RL, Nelson CA. Neurodevelopment, nutrition, and inflammation: the evolving global child health landscape. Pediatrics 2017; 139: e20162828
8. Strobino DM, Ahmed S, Mistry K, Wasserman E, Hossain MB, Minkovitz C. Maternal depressive symptoms and attained size among children in the first 2 years of life. Acad Pediatr 2016; 16(1): 75-81.
9. Thinking Healthy-A manual for psychosocial management of perinatal depression. WHO generic field-trial version. Series on low intensity psychological interventions-1. http://www.who.int/mental_health/maternal-child/thinking_healthy/en/.
10. Boran P. Sağlıklı Düşünmek: Perinatal depresyonun psikososyal yönetimi için el kitabı. Marmara Üniversitesi Yayınevi, 2017. ISBN: 978-975-400-411-3. <https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/152936/9789754004113-tur.pdf?sequence=5>
11. Van der Zee-van den Berg AI, Boere-Boonekamp MM, Groothuis-Oudshoorn CGM ve ark. Post-up study: postpartum depression screening in well-child care and maternal outcomes. Pediatrics 2017; 140(4): e20170110



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



Beslenme prematürünün akciğer hasarını etkiler mi ?

Tuğba Erener Ercan

Maltepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Neonatoloji Bölümü

Akciğer gelişimi, postkonsepsiyonel 3. haftada başlayan ve postnatal hayatta da devam eden çeşitli evrelerden oluşan bir süreçtir. Bronkopulmoner displazi (BPD) ise prematürünün önemli ve sık görülen bir morbiditesidir. Patofizyolojik olarak alveoler septasyonda ve pulmoner vasküler gelişimde duraklama ile giden bir tablodur. Güncel olarak BPD, 36. gestasyon haftasında devam eden oksijen veya mekanik ventilasyon ihtiyacı olarak tanımlanmaktadır. Patogenez multifaktöriyeldir. Düşük gestasyon haftası (≤ 26 GH) ve düşük doğum ağırlığı, hiperoksi, mekanik ventilasyon, koryoamnionit, postnatal enfeksiyonlar, intrauterin büyüme kısıtlılığı (IUBK) ve preeklampsi risk faktörleri arasında sıralanabilir.

Beslenme, prenatal akciğer gelişiminde önemli bir role sahiptir. Beslenmenin, akciğer gelişim mekanizmaları üzerinde direkt etkisi olduğu ve bunu epigenetik değişikliklerle gelişimsel programlanmayı etkileyerek yapabileceği bildirilmiştir.

IUBK, prenatal dönemde bozulmuş beslenmenin en önemli sonucudur. En sık olarak plasental yetmezlik sonucu fetusa yetersiz oksijen ve besin öğelerinin iletilmesi sonucu gelişir. Plasental yetmezlik genellikle gebeliğin ikinci yarısında ortaya çıkar ve bu dönem asinar ve alveolar gelişimin olduğu evredir. Bu nedenle IUBK'nın en olası olumsuz etkilerinin distal akciğer üzerine olduğu bildirilmektedir. Hayvan çalışmaları, IUBK'nın bozulmuş sürfaktan protein ekspresyonu, pulmoner vasküler büyümede azalma, artmış ekstraselüler matriks ve kan-gaz bariyerinde kalınlaşma ile ilişkili olduğunu göstermiştir. Pek çok klinik çalışma ile de SGA olmanın veya IUBK'nın BPD gelişiminde bağımsız bir risk faktörü olduğu gösterilmiştir.

Postnatal dönemde de beslenme preterm doğan özellikle akciğer gelişiminin sakküler-alveolar evresinde olan çok düşük doğum ağırlıklı (ÇDDA) bebeklerde kritik bir role sahiptir. Hayvan modellerinde postnatal yetersiz beslenmenin etkileri, alveolarizasyonda bozulma, epitel hücre bölünmesinde azalma, ekstraselüler matrikste artış olarak bildirilmiştir. Ekstrauterin büyüme kısıtlılığının (EUBK), BPD gelişiminde rol oynadığı klinik çalışmalarla da gösterilmiştir. Suboptimal beslenme, büyüme geriliğine yol açar ve bu durumun BPD gibi morbiditeler ile ilişkili olduğu bilinmektedir. Bu nedenle standardize bir beslenme protokolünün oluşturulması, postnatal ilk haftalarda yeterli protein ve enerji alımının sağlanması için gereklidir. Sonuç olarak beslenme, normal akciğer gelişimi ve matürasyonu için hayati öneme sahiptir. Malnütrisyon, somatik büyümede ve alveol gelişiminde gecikmeye yol açar. Bunun yanı sıra mikrobisünler de, akciğer matürasyonun çeşitli evrelerinde etki gösterirler. Vitamin A, havayolu gelişimi ve alveolarizasyon için gerekli ekstraselüler matriks proteinlerinin ekspresyonunu kontrol eder. Vitamin D, sürfaktan metabolizmasında ve epitel-mezenkim etkileşiminde rol oynar. Omega 3 yağ asitlerinin ise enflamasyonu ve hiperoksik akciğer hasarını azalttığı bildirilmektedir.

Mikrobisünler

Mikrobisünlerden glutamin, antienflamatuvar ve antioksidan etkiye sahip esansiyel bir aminoasittir. Hayvan modellerinde, hiperoksik akciğer hasarını azalttığı gösterilmiştir. Ancak glutaminin, BPD üzerine etkisini araştıran bir insan çalışması olmayıp etkisi mortalite, geç sepsis, nekrotizan enterokolit gibi diğer morbiditeler üzerinde değerlendirilmiş ve herhangi bir etkisi saptanmamıştır.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



N-asetil sistein (NAS), sisteinin bir prekürsörü olup glutatyon düzeylerini artırmada önemlidir. NAS, etkili bir anti-oksidadır. Ancak klinik çalışmalar NAS kullanımının BPD veya ölümü azaltmadığını göstermiştir. Eldeki kanıtlar, parenteral sıvılara rutin NAS desteğini önermemektedir.

Selenyum, glutatyon peroksidaz aktivitesi için gerekli bir eser elementtir. Preterm bebeklerde daha düşük düzeylerde bulunur ve bu düşük plazma değerleri 6 aylık olana kadar devam eder. Ancak bir Cochrane metaanalizinde, selenyum desteğinin BPD ve ROP gelişimini azaltmadığı bildirilmiştir.

Dokozaheksanoik asitin (DHA), hayvan modellerinde enflamasyonu ve hiperoksik akciğer hasarını azalttığı, sürfaktan miktarını artırdığı, alveolarizasyonu desteklediği, IUBK'a bağlı akciğer değişikliklerini düzelttiği ve hiperoksiye bağlı gelişen pulmoner lökosit infiltrasyonunu azalttığı gösterilmiştir. Bir klinik çalışmada ise 30 haftanın altındaki bebeklerde düşük DHA düzeylerinin BPD riskini 2.5 kat artırdığı gösterilmiştir. Ancak 2017 yılında yapılan bir çalışmada, oral 60mg/kg DHA desteği verilen < 29 hafta prematürelde kontrol grubuna göre BPD insidansında bir farklılık olmadığı (%53.2 çalışma grubu, %49.7 kontrol grubu) gösterilmiştir. 2015 yılında yayınlanan Cochrane metatanzinde de balık yağı içeren lipid solüsyonları verilen bebeklerde BPD insidansında bir azalma olmadığı gösterilmiştir. Vitamin A'nın, havayolu epitelinin gelişimi ve devamlılığı, alveol oluşumu ve gelişimi, Tip 2 pnömosit proliferasyonun regülasyonu, sürfaktan protein B ve C sentezinin regülasyonu ve ekstraselüler matriks proteinlerinin özellikle elastin ekspresyonunun modülasyonu gibi etkileri olduğu bildirilmiştir. Cochrane metaanalizine göre, vitamin A desteğinin, ÇDDA'lı bebeklerde BPD insidansını azaltmada ufak da olsa etkili olduğu ancak mekanik ventilasyon süresi, hastanede kalış süresi ve 18-22. aylarda nörogelişimsel sonuçlar üzerine etkili olmadığı gösterilmiştir. 2018 yılında yapılan bir metaanalizde de vitamin A desteğinin BPD gelişim riskini azalttığı gösterilmiştir.

Vitamin E antioksidan bir vitamindir ve oksijen toksisitesine karşı koruyucu rolü olduğu bilinmektedir. Ancak Vitamin E'nin BPD'yi önlemede yarar veya zararına ilişkin yeterli kanıt yoktur. Preterm doğum riski olan gebeye veya postnatal dönemde preterm bebeğe vitamin E desteği verilmesi ile ilgili yeni ve kanıt düzeyi güçlü çalışmalara ihtiyaç vardır. Sonuç olarak, deneysel kanıtlar ve epidemiyolojik çalışmalar, bozulmuş beslenmenin akciğer matürasyonunda pek çok olası etkileri olduğunu göstermektedir. Mikroblesinler de prenatal dönemde akciğer gelişimi üzerinde önemli rol oynarlar ve akciğer gelişiminin kritik evrelerindeki eksiklikleri preterm bebeklerde solunumsal morbidite üzerine etkili olabilir.

Kaynaklar

1. Joss-Moore, L.A.; Albertine, K.H.; Lane, R.H. Epigenetics and the developmental origins of lung disease. Mol. Genet. Metab. 2011. 104, 61–66.
2. Harding, R.; Maritz, G. Maternal and fetal origins of lung disease in adulthood. Semin. Fetal. Neonatal Med. 2012. 67–72.
3. Briana, D.D. Malamitsi-Puchner, A. Small for gestational age birth weight: Impact on lung structure and function. Paediatr. Respir. Rev. 2013. 14, 256–262.
4. Moya, F. Preterm Nutrition and the Lung. Nutr. Care Preterm Infants 2014. 110, 239–252.
5. Pike, K.; Jane Pillow, J.; Lucas, J.S. Long term respiratory consequences of intrauterine growth restriction. Semin. Fetal. Neonatal Med. 2012, 17, 92–98.
6. Arigliani M, Spinelli MA, Liguoro I, Cogo P. Nutrition and Lung Growth. Nutrients. 2018. 19, 1-10
7. Taglauer E et al. Recent advances in antenatal factors predisposing to BPD. Semin Perinatol 2018
8. Morrow LA et al. Antenatal Determinants of Bronchopulmonary Dysplasia and Late Respiratory Disease in Preterm Infants. Am. J. Respir. Crit. Care Med. 2017.
9. Jensen EA et al. Adverse effects of small for gestational age differ by gestational week among very preterm infants. Arch. Dis. Child. Fetal



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Neonatal Ed. 2018.

10. Eriksson L et al. Perinatal conditions related to growth restriction and inflammation are associated with an increased risk of bronchopulmonary dysplasia. Acta Paediatr. 2015.
11. Zeitlin J et al. MOSAIC Research Group. Impact of fetal growth restriction on mortality and morbidity in a very preterm birth cohort. J Pediatr 2010.
12. Gaultier, C. Malnutrition and lung growth. Pediatr. Pulmonol. 1991, 10, 278–286.
13. Mataloun, M.M.G.B.; Leone, C.R.; Mascaretti, R.S.; Dohnikoff, M.; Rebello, C.M. Effect of postnatal malnutrition on hyperoxia-induced newborn lung development. Braz. J. Med. Biol. Res. Rev. Bras. Pesqui. Medica E Biol. 2009. 42, 606–613.
14. Poindexter, B.B.; Martin, C.R. Impact of Nutrition on Bronchopulmonary Dysplasia. Clin. Perinatol. 2015. 42, 797–806.
15. Ehrenkranz, R.A.; Dusick, A.M.; Vohr, B.R.; Wright, L.L.; Wraga, L.A.; Poole, W.K. Growth in the neonatal intensive care unit influences neurodevelopmental and growth outcomes of extremely low birth weight infants. Pediatrics 2006. 117, 1253–1261.
16. Klevebro S, Lundgren P, Hammar U, Smith LE, Bottai M, Domellöf M, Löfqvist C, Hallberg B, Hellström A. Cohort study of growth patterns by gestational age in preterm infants developing morbidity. BMJ Open. 2016 Nov 17;6.
17. Darlow, B.A.; Graham, P.J.; Rojas-Reyes, M.X. Vitamin A supplementation to prevent mortality and short and long-term morbidity in very low birth weight infants. Cochrane Database Syst. Rev. 2016, CD000501.
18. Poindexter BB, Ehrenkranz RA, Stoll BJ, Wright LL, Poole WK, Oh W, et al. Parenteral glutamine supplementation does not reduce the risk of mortality or late-onset sepsis in extremely low birth weight infants. Pediatrics 2004; 113(5):1209–15.
19. Ahola T, Lapatto R, Raivio KO, Selander B, Stigson L, Jonsson B, et al. N-acetylcysteine does not prevent bronchopulmonary dysplasia in immature infants: a randomized controlled trial. J Pediatr 2003;143(6):713–9.
20. Soghier LM, Brion LP. Cysteine, cystine or N-acetylcysteine supplementation in parenterally fed neonates. Cochrane Database Syst Rev 2006;4:CD004869.
21. Darlow BA, Austin NC. Selenium supplementation to prevent short-term morbidity in preterm neonates. Cochrane Database Syst Rev 2003;(4):CD003312.
22. Martin, C. et al. Decreased postnatal docosahexaenoic and arachidonic acid blood levels in premature infants are associated with neonatal morbidities. J. Pediatr. 2011, 159, 743–749.e1-2.
23. Collins CT et al. Docosahexaenoic Acid and Bronchopulmonary Dysplasia in Preterm Infants. N. Engl. J. Med. 2017;376, 1245–1255.
24. Kapoor V, Malviya MN, Soll R. Lipid emulsions for parenterally fed preterm infants. Cochrane 2015.
25. Garg BD, Bansal A, Kabra NS. Role of vitamin A supplementation in prevention of Bronchopulmonary dysplasia in extremely low birth weight neonates: A systematic review of randomized trials. The Journal of Maternal-Fetal and Neonatal Medicine. 2018.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



Kök Hücre Uygulamaları

Prof. Dr. Tunç Akkoç

Günümüzde kök hücreler hem reperatif hem de rejeneratif tıp alanında uygulama alanları bulmakta ve umut verici sonuçlar ortaya çıkarmaktadır. Temel laboratuvar çalışmaları da birçok farklı disiplinde devam etmektedir. Bu özette, kök hücre grupları arasında mezenkimal kök hücrelerle yapılan çalışmalar ve alerjik hastalıklarda kullanımı hakkında örnekler verilecektir.

Mezenkimal kök hücreler (MKH), stromal orijinli, kendilerini yenileyebilen ve farklı hücre serilerine farklılaşma kapasitesinde olan hücrelerdir. Önceleri, kemik iliği stromal hücreleri arasındaki popülasyon içinde fibroblastik colony unit olarak, sonraları ilik stromal hücreleri ve son olarak MKH'leri olarak tanımlanmışlardır. MKH'leri günümüzde birçok farklı hücrelerden izole edilebilmektedir. Bu hücreler arasında göbek bağı kanı, Wharton's jelly, plasenta, ve adipoz dokusu sayılabilmektedir. Summer R ve ark. 2007 yılında MKH'leri erişkin fare akciğerinden izole etmişlerdir. Yapılan diğer çalışmalarda neonatların ve akciğer transplantı yapılmış alıcıların akciğerlerinden de MKH'ler izole edilmiştir. MKH'ler yüzeylerinde kendilerine özgü proteinleri eksprese ederler. Uluslararası Hücresel Tedavi Derneği'nin (International Society for Cellular Therapy-ISCT) Mezenkimal ve Doku Kök Hücre Komitesi insan MKH'lerine ait minimal kriterler işaret etmiştir (Tablo1).

MKH'ler in vitro ortamda havayolu ve/veya alveolar epitelyum hücrelerinin fenotipik işaretlerini gösterir şekilde uyandırılabilirler ve sistemik uygulanım sonrasında havayolu ve/veya alveolar epitelyumla, interstitiumla veya vasküler endotel ile engraft olurlar veya kaynaşırlar. Ancak bu engraftment çok sık olmamaktadır ve hala araştırma konusudur. Halen MKH'lerin kemiricilerde, belirgin akciğer engraftmanı olmadan, akut akciğer inflamasyonunda ve fibrosisde rol oynadığı üzerine çalışmalar yapılmaktadır. Ortiz La ve ark, intratrakeal bleomycin uygulamasından sonra kemik iliği kökenli MKH'lerin intratrakeal ve sistemik verilmesinin, akciğerde kollejen birikimini, fibrosisi ve matriks metalloproteinazı düşürdüğünü göstermişlerdir. Aynı grubun 2007 yılında yaptığı diğer çalışmada bu etkiden MKH'lerin IL-1 reseptör antagonistini salgılamasının rol oynadığını göstermiştir. MKH'lerin akciğerde endotoksine bağlı hasarda koruyucu etkisi üzerine çalışmalar yapılmıştır. Bu çalışmalar birinde, endotoksinin intratrakeal yolla verilmesinden 4 saat sonra MKH'ler de intratrakeal yolla uygulanmış ve sadece endotoksin uygulanmış grup ile kıyaslandığında mortalitenin düştüğü ve bronkoalveolar sıvıda TNF-a ve makrofaj inflamasyon proteini (MIP)-1b gibi proinflamatuvar mediatör konsantrasyonlarının düştüğü görülmüştür. Bunun yanında MKH'lerin endotoksin verilmesi ardından sistemik uygulanmasının da akciğerde inflamasyonu azalttığı gösterilmiştir. Angiopoitein-1 eksprese eden MKH'leri endotoksine bağlı gelişen akciğer hasarını azaltmaktadır. Bununla beraber angioprotein-1 eksprese eden deri fibroblastlarının sistemik uygulanması endotoksine bağlı geliştirilen akut akciğer hasarını azalttığı gösterilmiştir. Bu çalışma akut akciğer hasarında, hücresel tedavinin başarılı olduğunu göstermektedir. MKH'lerin LPS'e maruz kalmış farelerden izole edilen akciğer hücreleri ile kültürü, akciğer hücrelerinden proinflamatuvar sitokin salınımını azalttığı gösterilmiştir. Başka akciğer hasar modelinde , monocrotaline (MCT)'e bağlı geliştirilen pulmoner kas hasarında, kemik iliği kökenli MKH'lerin intratrakeal uygulanmasının pulmoner hipertansiyonu düşürdüğü gösterilmiştir. Sıçanlarda yapılan bir başka çalışmada otolog adipose kökenli stromal hücrelerin sistemik uygulanmasının elastaza bağlı amfizemi engellediği gösterilmiştir.

Bu çalışmalar, MKH'lerin akciğere engraft olmadan, belirgin immünomodülatör etkilerinin olduğunu göstermektedir. Ancak bu konu ile ilgili halen bilinmeyen etki mekanizmaları vardır. Bununla beraber yapılan tüm bu çalışmalar so-



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



nucu elde edilen verilerle MKH'lerin muhtemel immunomodülatör etki mekanizması hakkında önemli bilgiler edinilmiştir. MKH'ler bulundukları farklı mikroçevre ile etkileşime girerek birçok farklı mediatörler salgırlar. Örneğin, kemik iliğinde bulunan MKH'ler hematopoietik hücre proliferasyonunu ve gelişimini destekleyen G-CSF, SCF, LIF, M-CSF, IL-6, ve IL-11 gibi sitokinler ve gelişim faktörlerini salgırlar. MKH'lerin, kemik iliği hematopoezini destekleyen ve proinflamatuvar bir sitokin olan IL-1a ile uyarılması G-CSF, M-CSF, IL-6, ve IL-11 salınımı arttırmaktadır.

MKH'lerden salınan inflamatuvar mediatörler, akciğer hasarının oluşumundaki farklı mikroçevre faktörlerine bağlı olmaktadır. MKH'ler TNF-a, IL-4, IL-17, IFN-g, TLR-4 gibi çok çeşitli kemokin ve sitokin reseptörlerini eksprese ederler . IL-17 reseptörü MKH'lerde yüksek oranda ekspre olurlar ve yapılan son çalışmalarda IL-17 MKH'ler için önemli proliferatif uyarıcı olarak gösterilmiştir. IFN-g ile uyarım MKH'lerde MHC ekspresyonunu ve kostimulatör molekül gösterimini değiştirmektedir. Bununla beraber, MKH'lerin akciğer hasarı olduğunda farklı mediatörler ile uyarımındaki etkileri üzerine yeterince çalışma bulunmamaktadır.

MKH'ler aynı zamanda T hücreleri, B hücreleri, NK hücreleri ve dentritik hücreler gibi immün sistemde immünregülasyonda rol alan hücrelerin proliferasyonlarını ve fonksiyonlarını baskılayıcı etkide de bulunmaktadır (Şekil 1). Alloantijenlere veya mitojenik uyarıma karşı MKH'ler T hücre proliferasyonunu, aktivasyonunu ve sitokin salınımını baskılamaktadır. Ancak mekanizma ile ilgili bilgiler yeterli olmamakla birlikte bu etkinin hücre-hücre etkileşimi veya salınan birtakım mediatörler aracılığı ile olduğu düşünülmektedir. Yapılan birtakım çalışmalar MKH'lerin düşük seviyede HLA sınıf I molekülünü eksprese ettiklerini buna karşın T hücrelerine bağlı hücresel immün yanıtta önemli rol oynayan HLA sınıf II molekülünü ve kostimulatör molekülünden CD40, CD80 ve CD86'yı eksprese etmediklerini göstermektedir (35-36). Bu sonuçlar MKH'lerin immünojenik sonucunu ortaya çıkarmaktadır. Bu özellikleri ile klinikte hem otolog hem allogenic MKH'ler GVHD ve Chron's hastalığı gibi immün sistem hastalıklarında kullanılabilirler. Yapılan çalışmalar tedaviye dirençli olan Chron's hastalığında MKH uygulamasının etkili ve güvenilir olduğu, herhangi ciddi bir yan etkinin görülmediğini göstermiştir. Buradan yola çıkarak immün sisteme bağlı gelişen akciğer hastalıklarında da etkili ve güvenli kullanılabileceği üzerine yaklaşımlar vardır.

Allerjik astım, saman nezlesi, ekzema ve gıda allerjisi gibi allerjik hastalıkların insidansı son yıllarda hızla artmaktadır. Bronşiyal astımın oluşmasında allerjen maruziyeti, enfeksiyonlar ve diğer çevresel uyarılar gibi ekzojen faktörler etkili olmakla birlikte genetik faktörlerin de önemli yeri vardır .

Astım; havayollarında çeşitli çevresel allerjenlere karşı aşırı hassasiyet sonucunda ortaya çıkan ve çoğunlukla geri dönüşümlü olan yaygın, obstrüktif kronik akciğer hastalığı olarak tanımlanmaktadır. Kronik astımlı hastalarda şiddetli hava yolu inflamasyonu ve aşırı duyarlılıkla birlikte serum IgE düzeylerinde artma olmaktadır. Allerjen-spesifik CD4⁺ T yardımcı (Th) hücreleri allerjik hastalıkların oluşmasından sorumlu ilk immün değişiklik olmaktadır. Yapılan çalışmalar Interlökin (IL)- 4 sitokininin naive T hücresi üzerine etki ederek antijen sunumunu takiben Th2 tip hücreye dönüşmesini sağladığını göstermektedir. Effektör Th2 hücreleri birçok regülatör ve etkili fonksiyonda rol alan IL-4, IL-5 ve IL-13 sitokinlerini salgılamaktadır. Bu fonksiyonlar B hücrelerinden salınan allerjen spesifik immunoglobulin E (IgE) antikor, eozinofil üretimi ve hedef organlara göçü, mukus üretimi ve düz kas kütlelerinin artması olarak sayılabilir. Th1 hücreleri allerjik hastalıklarda kronik fazda etkili olmaktadır. Keratonsitlerin apoptozisi IFN-g sitokinlerinin salınımında önemli yer alan Th1 hücreleri ve Fas-Fas-L ekspresyonunun artması ile olmaktadır.

Son yıllarda tanımlanan regülatör T (Treg) hücrelerinin hem otoimmünitenin hem de allerjik hastalıkların oluşmasında immünsüpresif etkisi olduğunu göstermektedir. Treg hücreleri Th1-Th2 hücrelerinin fonksiyonlarını baskılamaktadır. Treg hücreleri bu şekilde hem allerjik hastalıkların oluşmasındaki mekanizmadan sorumlu Th2 hücrelerini



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



hem de otoimmün hastalıklarda rol alan Th1 hücrelerinin fonksiyonlarını baskılamaktadır. Bu yüzden Treg hücreleri allerjen-spesifik immünoterapide (SIT) önemli rol oynamaktadır.

Treg hücreleri immünsüpressive etkilerini Tip 1 regülatör hücreleri (Tr1), CD4⁺CD25⁺Treg hücreleri ve Th3 hücreleri ile sağlamaktadır. Tr1 hücreleri salgıladıkları IL-10 ve TGF-b sitokinleri ile allerjen spesifik Th1 ve Th2 hücreleri üzerine baskılayıcı etkide bulunmaktadır. Yapılan çalışmalar allerjen SIT'in in-vivo olarak IL-10/TGF-b salgılayan Tr1 hücrelerinin oluşturduğunu göstermektedir.

CD4⁺CD25⁺Treg hücreleri periferel kanda CD4⁺ T hücrelerinin %5-10'nunu oluşturmaktadır. Bu hücreler etkili T hücre fonksiyonlarını baskılamaktadır. CD4⁺CD25⁺Treg hücreleri Foxp3 transkripsiyon faktörünü eksprese etmektedir.

İmmün yanıtı Th2'den uzaklaştırmaya yönelik yapılan tedavi yaklaşımları astım oluşumunu baskılamaktadır. Bu amaçla yapılan çalışmaların ilkinde, pozitif tüberkülin testi ile astım ve allerji arasında ters bir ilişki olduğu ve Mycobacterium tuberculosis ile temasın, allerji ve astıma karşı koruma sağladığı gösterilmiştir. Yapılan ileri çalışmalarda normal içme sularında, toprakta bulunabilen ve saprofitik bakteri olan Mycobacterium vaccae'nın da allerjik hastalıklarda immün dengeyi Th2'den uzaklaştırdığı gösterilmiştir.

Mycobacterium vaccae ile yapılan diğer çalışmalar bu bakteri suşunun BALB/c farelere uygulanması ile atopi geliştirilen farelerde IL-5 düzeyini düşürdüğü gösterilmiştir.

CD4⁺CD25⁺Treg hücre aktivasyonlarını arttıran etkenler arasında Mycobacterium vaccae (M.vaccae) uygulamasının etkili olduğu gösterilmiştir. Zuanny-Amorim BALB/c farelerde yaptığı çalışmada M.vaccae uygulamasının allerjik pulmoner enflamasyon oluşumunda antijen spesifik olarak koruyucu etkide bulunduğunu göstermiştir. Bilim dalımızda yapılan çalışmada kronik astım modeli oluşturulmuş BALB/c farelerde intranasal OVA immünoterapisi ile birlikte Mycobacterium vaccae uygulamasının akciğerde kronik astıma özgü histopatolojik değişiklikler üzerine baskılayıcı etkisi olduğu ve bununla birlikte dalak splenositlerinde Treg hücrelerin salgıladığı sitokinlerden biri olan IL-10'un arttığı gösterilmiştir.

Atopik hastalıklarda görülen bir diğer patoloji de periferel Th1 hücrelerinin apoptozisidir. Sağlıklı bireylerde self-to leransın oluşması ve immün cevabın baskılanmasında rol alan apoptosis atopik dermatitli hastaların periferel kanlarında Th1 hücrelerinin yüksek aktivasyonuna bağlı ölümünde ve Th2 tip immün cevabın oluşmasında önemli rol oynamaktadır. Th1 hücreleri aktive olduklarında IFN-g salınımını sağlamakta ve Th1 hücrelerinin Fas-Fas-L, TNFR-I gibi apoptotik reseptörlerin ekspresyonuna neden olmaktadır.

Alerjik hastalıklarda Kİ-MKH'lerin immünomodülatör etkisi üzerine araştırmalar yapılmaktadır. Alerjik hastalıkların patogenezinde allerjik yanıt ve inflamatuvar/immun yanıt ve havayolu hiperreaktivitesi arasında kompleks bir ilişki vardır. Alerjik astım havayollarında yeniden yapılanma görülmektedir. Daha önce de belirtildiği gibi Kİ-MKH'ler immünregülatör özelliktedir ve akut inflamasyonu baskılamaktadır. Etki mekanizması olarak, Kİ-MKH'lerin dentiritik hücre aktivasyonunu ve antijen sunumu etkilediği ve T hücre efektör fonksiyonunu modüle ettiği düşünülmektedir. Bu konu ile ilgili çalışmalar devam etmekle birlikte Kİ-MKH'lerin allerjik astım modelindeki etkisi ve hücrelerin uygulanış yolu üzerine bir çalışma yoktur. Akut dönemdeki astım eğer kontrol altına alınmazsa havayollarında yeniden yapılanma görülmekte ve akciğer dokusunda fibrosis meydana gelmektedir. Kronik hava yollarının yeniden modellenmesinde transforming growth factor-b ve vascular growth faktör gibi efektör moleküllerle Th2 tip hücreler ve eozinofiller gibi inflamatuvar hücreler rol almaktadır. Kİ-MKH'lerin sistemik uygulanması inflamatuvar akut faz cevabı



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



baskılamakla birlikte hava yollarının yeniden yapılanmasını önleyebilmektedir. Ancak bu konu ile ilgili mekanizma çözmeye yönelik bir çalışma yoktur.

BALB/c farelerde oluşturdukları Ovalbumin-allerjik rinit modelinde adipose dokudan kaynaklı MKH'lerin (AD-MKH) sistemik olarak uygulamışlar ve bu hücrelerin nasal mukozaya göç ettiklerini ve inflamatuvar yanıtın baskılandığını göstermişlerdir. Ayrıca AD-MKH uygulamasının allerjik ritnit modelinde serum IgE, IgG1, IgG2a, ve IgG1/IgG2a düzeylerini düşürdüğü, splenosit kültür süpernatantlarında IL-4, IL-5 düzeylerini baskıladığı, bunun yanında IFN-g düzeylerini OVA-ile duyarlı farelerde sağlıklı kontrollere göre arttırdığını göstermişlerdir. Nasal mukozada yapılan histopatolojik incelemelerde de A-MKH'lerin intravenöz uygulama sonrasında nasal mukozaya göç ettikleri ve inflamasyonu ve eozinofil infiltrasyonunu azalttığını göstermişlerdir. Histopatolojik düzelmeye paralel olarak nasal semptomların da A-MKH tedavisi sonrasında azaldığını göstermişlerdir.

Mezenkimal kök hücrelerin immünomodülatör etkileri hakkında yapılan çalışmalar astım gibi immün sistemin Th2 yönüne doğru kaymasına bağlı olan hastalıklarda etkin olarak kullanımında umut verici sonuçlar vermektedir.

Çalışmalar Tübitak 110S368 ve 214S262 No'lu projelerle tarafından desteklenmiştir.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Bronkopulmoner Displazili Prematüreler Uzun Dönemde Nasıl İzlenmeli?

Doç. Dr. Yasemin Gökdemir

Marmara Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Bronkopulmoner displazi (BPD) oksijen ve pozitif basınçlı ventilasyon tedavisi almış olan prematüre bebeklerin kronik akciğer hastalığıdır ve doğumdan sonra oksijen ihtiyacının son adet tarihine göre 36. haftadan sonra devam etmesi olarak tanımlanmaktadır.

BPD bir multisistem hastalıktır ve patofizyolojisinde pulmoner, kardiyak, gastrointestinal, nörolojik organ sistemleri gibi bir çok organ sistemi arasındaki etkileşim rol oynar. Solunum sistemi hem yenidoğan döneminde hem de takip eden aylar ya da yıllar içinde morbidite ve mortalitede önemli rol oynar.

Taburculuk sonrası evde erken dönem bakım:

- İhtiyaç durumunda evde oksijen tedavisi uygulanır
- Evde bakım önerilir, erken dönemde yuvaya gönderilmesi önerilmez.
- Altı aydan itibaren influenza aşılması önerilmektedir.
- Endikasyonu olan hastalarda Palivizumab uygulanır
- Sigara dumanı maruziyetinden kaçınılmalıdır
- İhtiyaç durumunda beslenme desteği yapılır
- İnhal steroid tedavisi : Wheezing semptomları varlığında başlanır.

Taburculuk sonrası erken dönem izlem:

- Büyüme ve beslenme
- Respiratuar ve kardiyak bulgular
- Nöro-kognitif gelişim
- Pediatrik pulmonologist takibi : Oksijen ile eve gönderilmesi gereken veya persistan solunum semptomları olan hastalarda gerekmektedir

Respiratuar virus ve ASYE yönetimi:

- İlk 2 yılda en sık görülen hastane yatış nedeni
- En sık viral etken RSV
- Viral infeksiyon klinik semptomları başlangıcında yakın monitorizasyon
- O₂ desteği yeni kesilen hastalarda O₂ ihtiyacı gelişebilir
- Tedavi: Destek tedavisidir
- Bronkodilatör veya inhale steroid tedavide denenebilir, fayda görürse devam edilebilir
- Geçirilen viral infeksiyonlar gelecekte persistan wheezing için risk faktörüdür

Tedavi:

1-Büyük hava yolları:

BPD' li bebeklerde YD dönemindeki uzun süreli endotrakeal entübasyon supraglottik, glottik, ve trakeal dokularda hasara ve sonrasında darlıklara yol açabilir. Obstrüksiyonun nedeni, lokalizasyonu, yol açtığı klinik sorunların şiddetine uygun olarak tedavi planlaması yapılır. Trakeomalazisi olan çocuklarda pozitif hava yolu basıncı ile birlikte ya da



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



tek başına trakeostomi tüpü yerleştirilmesi gerekebilir. Distal trakeal ve bronşial stenozların tedavisinde balon dilataşyon, elektrozeksiyon ya da obstrüksiyona yol açan granülasyon dokusu varlığında bu dokunun rezeksiyonu uygulanan tedavi yöntemleri arasındadır.

2-Küçük hava yolları:

- Sistemik ve inhale kortikosteroidler: Dekametazon, flutikazon veya budesonid
- Bronkodilatör: Albuterol, levalbuterol, veya ipratropium
- Mukolitik: Dornase alfa (ihtiyaç durumunda bol miktarda ve koyu kıvamlı ve atelektazilere neden olan sekresyonu olan hastalarda kullanılabilir)

3-Parankimal hastalık ve akciğer ödemi

- **Furosemid:** Alveolarizasyonda azalma, dismorfik vasküler büyüme, dilate lenfatik ve pulmoner ödem tedavisinde faydalıdır.

YE: Hiperkalsüri, nefrokalsinozis, hipopotasemi

4- Pulmoner ve/veya sistemik hipertansiyon: Saptanması durumunda tedavi edilmelidir.

5-Antireflu tedavi: GER tedavisinde aileye pozisyon önerilerinde bulunulur, bebeğin başı ile gövdesi arasında ya-tarken 45 derece açı olması gerekir. Beslenme önerileri ise az az ve sık olarak beslenme, sıvı kısıtlaması ve besinlerin koyu kıvamda hazırlanmasıdır. Wenzl ve arkadaşları koyu kıvamlı beslenmenin reflü sıklığını ve miktarını belirgin olarak azalttığını göstermişlerdir. Medikal tedavide ise değişik ajanlar GER tedavisinde kullanılmaktadır. Sisaprid ve metoklopramid yan etkilerinden dolayı artık kullanılmamakla birlikte, domperidon ve eritromisin GER tedavisinde halen kullanılan prokinetik ajanlardır.

Gastrik asit baskılayıcı ajanlar GER tedavisinde yaygın olarak kullanılırlar. Gastrik parietal hücre H_2 reseptör antagonistleri olan ranitidin hafif GER vakalarında ağır vakalara göre daha etkili saptanmıştır. Proton pompa inhibitörleri (omeprazole, lansoprazole) gastrik asit sekresyonunu azaltarak intragastrik pH ta artışa neden olur ve H_2 reseptör antagonistlerine göre tedavide daha etkili oldukları gösterilmiştir.

GER'e bağlı kronik aspirasyonu olan birçok hastada medikal tedavi aspirasyonu önlemede yetersiz kalır. Reflu aspirasyonuna bağlı persistan veya ağır solunum semptomları olan hastalarda cerrahi tedavi tercih edilir.

Akciğer fonksiyonları takibi:

- İnfant solunum fonksiyon testi (SFT) yapmak zahmetli ve çok az merkezde yapılıyor, rutin olarak önerilmez.
- Spirometri ile akciğer fonksiyon testi: Ağır BPD'li hastalarda 6 yaştan itibaren yapılmalıdır.

BPD ve havayolu hiperreaktivitesi:

- BPD'li çocukların %50'sinde direk (histamin veya metakolin) veya indirekt (egzersiz) uyarı ile havayolu hiperreaktivitesi görülür
- Egzersiz kapasitesinde düşüklük saptanır.

BPD ve erişkin dönemde etkileri:

- Astım benzeri semptom
- Akciğer fonksiyonlarında düşüklük
- Akciğerde yapısal anomali
- Egzersiz kapasitesinde düşüklük görülebilir.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Kaynaklar:

1. Abman SH, Collaco JM, Shepherd EG, et. Interdisciplinary Care of Children with Severe Bronchopulmonary Dysplasia. The journal of pediatrics 2017; Feb;181:12-28.e1
2. Allen J, Zwerdling R, Ehrenkranz R, et al. Statement on the care of the child with chronic lung disease of infancy and childhood. Am J Respir Crit Care Med 2003;168:356-962.
3. Bhandari A, Panitch HB, Pulmonary Outcomes in Bronchopulmonary Dysplasia. Semin Perinatol 2006; 30:219-26.
4. Carpenter TC, Stenmark KR. Predisposition of infants with chronic lung disease to respiratory syncytial virus-induced respiratory failure: a vascular hypothesis. Pediatr Infect Dis J 2004; 23 :33-40.
5. Corneli HM, Zorc JJ, Mahajan P, et al. A multicenter, randomised, controlled trial
6. of dexamethasone for bronchiolitis. N Engl J Med 2007; 357: 331-9.
7. Doyle LW, Cheun MMH, Ford GW, et al. Birth weight 1,501 g and respiratory health at age 14. Arch Dis Child 2001; 84: 40-44.
8. Ehrenkranz R, Walsh MC, Vohr BR, et al: Validation of the National Institutes of Health consensus definition of bronchopulmonary dysplasia. Pediatrics 2005; 116: 1350-60.
9. Greenough A, Alexander J, Burgess S, et al. Home oxygen status on rehospitalisation and primary care requirements of chronic lung disease infants. Arch Dis Child 2002; 86: 40-3.
10. Greenough A, Alexander J, Burgess S, et al. Preschool health care utilisation related to home oxygen status. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2006; 91:337-41.
11. Halvorsen T, Skadberg BT, Eide GE, et al. Characteristics of asthma and airway hyper-responsiveness after premature birth. Pediatr Allergy Immunol 2005; 16: 487-94.
12. Ian Mitchell. Treatment of RSV bronchiolitis: drugs, antibiotics. Paediatric Respiratory Reviews 2009; 10(1): 14-15.
13. Infant apnea and gastroesophageal reflux: a critical review and framework for further investigation. Biol Neonate 2005 ;87(4): 254-61.
14. Kennedy JD. Lung function outcome in children of premature birth. J Paediatr Child Health 1999; 35: 516-21.
15. Kotecha Sailesh. Chronic respiratory complications of prematurity. In Taussig LM, Landau LI, eds. Pediatric Respiratory Medicine, 2nd edition, Philadelphia: Mosby Elsevier, 2008: 387-411
16. Lemons JA, Bauer CR, Oh W, et al. Very low birth weight outcomes of the National Institute of Child health and human development neonatal research network. January 1995 through December 1996. NICHD Neonatal Research Network. Pediatrics 2001; 107: 250-9
17. Mendes TB, Mezzacappa MA, Toro AA, Ribeiro JD. Risk factors for gastroesophageal reflux disease in very low birth weight infants with bronchopulmonary dysplasia J Pediatr (Rio J). 2008; (2): 154-9.
18. Merkus P.J.F.M., Hoog M. de, van Gent R., Jongste J.C. de. DNase treatment for atelectasis in infants with severe respiratory syncytial virus bronchiolitis. Eur Respir J 2001; 18: 734-7.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”

Endokrin Bozucular ve Puberte

Zeynep Atay

Endokrin bozucular(EB); vücuttaki hormonların sentez, salınım, transport, metabolizma, reseptöre bağlanma kapasitesi ve eliminasyonunu etkileyen egzogen ajanlar olarak tanımlanabilir. EB; doğal ve sentetik olmak üzere iki grupta sınıflandırılabilir. Fitoöstrojenler olarak da adlandırılan doğal kimyasallar, günlük hayatta tüketilen havuç, sarımsak, elma, kahve, kiraz, maydonoz ve kurubaklagiller gibi pekçok besinde mevcuttur. Çok fazla miktarlarda tüketildiklerinde östrojenik etkiye sahip olabilirler. Genistein ve coumestrol gibi fitoöstrojenlerin östrojen reseptörlerine zayıf olarak bağlandıkları bilinmektedir. Soya bazlı mama ile beslenen infantlarda, inek sütü bazlı mama ile beslenen infantlara oranla idrarda fitoöstrojen atılımının 500 kat fazla olduğu gösterilmiştir. Sentetik EB; tarımda pestisid, günlük hayatta temizlik maddeleri, kozmetik ürünler, boyalar, oyuncaklar, plastik materyaller gibi yaygın kullanılan ürünlerin içinde sıklıkla karşımıza çıkarlar. Bu kimyasalların çoğu, yağ dokusunda depolanır ve uzun süre vücutta kalarak zararlı etkilere yol açarlar.

Özellikle son dönemlerde yapılan çalışmalar; endokrin bozucuların prenatal gelişim, tiroid fonksiyonları, glukoz metabolizması ve obezite, puberte, fertilité ve karsinogenez üzerine epigenetik mekanizmalar aracılığıyla etkilerinin olduğunu göstermiştir. EB kimyasallar, östrojenik, antiöstrojenik, androjenik, antiandrojenik veya direk olarak GnRH üzerine etkileri sayesinde puberte gelişimini etkileyebilirler.

DDT(Dichlorodiphenyltrichloroethane), DDE (dichlorodiphenyldichloroethylene), PCB, polibromine bisfenil (PBB), heksaklorobenzen, endosulfan, dioksin, ağır metaller ve fitalatlar gibi EB kimyasalların insanlarda puberte gelişimi üzerine olumsuz etkileri bildirilmiştir. Dünyanın farklı yerlerinde yapılan toplum- bazlı çalışmalarda pubertenin erkene kaydığı gözlemlenmiştir. Sosyoekonomik koşullarda iyileşme, genetik faktörler ve artan obezite prevalansının yanı sıra EB kimyasalların yaygın bir şekilde günlük hayatımıza girmesinin de pubertenin erkene kaymasında rol oynadığı düşünülmektedir. Intrauterin Polibromine bisfenil maruziyeti olan kızların, bu kimyasala maruziyeti olmayanlara göre 1 yıl daha erken menarş olduğu gösterilmiştir. Benzer şekilde Çinli tekstil işçileri üzerinde gerçekleştirilen bir çalışmada, serum DDT/DDE konsantrasyonları ile erken menarş arasında ilişki olduğu saptanmıştır.

Sonuç olarak, yiyeceklerimizde ve çevremizde oldukça yaygın olarak bulunan EB kimyasallara intrauterin yaşam dahil, hayatımızın her aşamasında maruz kalmaktayız. Bu maruziyetin zamanı, dozu ve süresi etkilenmenin tipini ve derecesini belirlemek önemlidir. EB kimyasalların puberte üzerine etkilerinin araştırıldığı geniş kapsamlı, toplum-bazlı çalışmalara ihtiyaç vardır.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”





Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



SÖZLÜ SUNUMLAR



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



S-01

Yumurta alerjisi olan hastaların kızamık-kızamıkçık-kabakulak aşısı ile aşılınması: Bir merkez deneyimi

Pınar Yılmazbaş¹ Esra Özek², Deniz Özçeker³

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Okmeydanı Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Bölümü, Sağlam Çocuk Polikliniği

²İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Pediatri Ana Bilim Dalı, Çocuk Alerji İmmünoloji Bilim Dalı

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Okmeydanı Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Bölümü, Çocuk Alerji-İmmünoloji Polikliniği,

Giriş ve Amaç: Rutin aşılama birçok enfeksiyon hastalığının mortalite ve morbiditesini azaltan, çok önemli bir halk sağlığı uygulamasıdır (1). Aşılarla stabilizatör olarak kullanılan jelatin, aşıya bulaş olmaması için eklenen neomisin, polimiksin B ve streptomisin bilinen en alerjik aşı bileşenleridir. Kızamık-Kızamıkçık-Kabakulak (KKK) aşıları virüs suşlarını içeren canlı aşılardır. Aşıdaki kabakulak ve kızamık suşları tavuk embriyo doku kültüründe, kızamıkçık ise insan diploid hücrelerinde üretilirler. Bu nedenle KKK aşısında yumurta proteini bulunmaktadır ancak pikogram düzeyindedir ve alerjik reaksiyon oluşturmaz kadar azdır (2,3,4). Orta-ciddi derecede yumurta alerjisi olanlarda KKK aşısı sonrası gelişecek alerjik reaksiyon ile deri delme testi arasında ilişki bulunamamıştır. Öncelikle KKK aşısından sonra meydana gelen aşırı duyarlılık reaksiyonlarının aşıdaki yumurta dışı proteinlere bağlı olarak meydana geldiği düşünülmektedir (5,6).

Ancak yumurta alerjisi olan vakaların birinci basamak sağlık kurumlarında KKK aşısı ile aşılamasında tereddüt yaşanmaktadır. Bu çalışmada Sağlam Çocuk Polikliniği ve Çocuk Alerji-İmmünoloji Polikliniği'ne yumurta alerjisi nedeni ile aşı yapılması için yönlendirilen 61 vakanın klinik özellikleri ve Kızamık-Kızamıkçık-Kabakulak aşılama deneyimleri paylaşılmıştır.

Gereç ve Yöntem: Ocak 2017- Eylül 2018 tarihleri arasında yumurta alerjisi nedeni ile aşılama yapılmak üzere Sağlam Çocuk ve Çocuk Alerji-İmmünoloji Polikliniği'ne yönlendirilen vakalar çalışmaya dahil edilmiştir. Vakaları öncelikle çocuk alerji-immünoloji uzmanı değerlendirmiş ve yumurta alerjisi olduğu gösterilmiştir. Vakalarda yumurta alerjisi tanısı yumurta tüketimi ile ilişkili reaksiyon öyküsü olması, deri delme testinde yumurta sarısı ve/veya yumurta beyazı ile 3 mm üzerinde kabarıklık oluşması ya da yumurta spesifik IgE'nin 0.35 kU/L'nin üzerinde olması ile konulmuştur. Şüpheli öyküsü olan vakalara yumurta ile besin yüklemesi testi yapılmıştır ve pozitif reaksiyon olan olgular yumurta alerjisi olarak kabul edilmiştir. Vakaların aileleri olası yan etkiler açısından bilgilendirilmiştir. Daha önce besin alımı ile anafilaksi öyküsü olan 2 vaka ve anjiyo-ödem öyküsü olan 5 vakanın aşısı ise vakalar monitörize edilerek 2 saat gözlem altında tutularak yapılmıştır. Aileler olası yan etkiler açısından bilgilendirilmiştir. Vakalara 1 yaş aşısı uygulandıktan sonra en az 1 saat klinikte gözetim altında tutulmuştur.

Bulgular: Çalışmaya 61 yumurta alerjisi olan vaka dahil edildi. Vakaların 28'i (%45,9) kız idi. Vakaların demografik verileri ve hastaneye başvuru klinik bulguları Tablo 1'de verilmiştir.

Tablo 1: Vakaların demografik verileri ve hastaneye başvuru klinik bulguları

	Ortalama±Standart sapma (ortanca)	En küçük-En büyük
Alerjinin ilk görüldüğü yaş (ay)	5,16 ay± 2,1 ay	1-11,5 ay
Hastaneye başvuru yaşı (ay)	8,23 ay ± 2,1	3-13 ay
Aşı yapılma yaşı (ay)	383 ± 21,46 (375)	365-454
	n	%
Eşlik eden diğer bir besin alerjisi varlığı	25	40,9
Hastaneye başvuru kliniği		
Anafilaksi	2	3.2
Ürtiker ve anjiyoödem	25	40.9
Atopik dermatit	30	49.1
Sadece proktokolit	4	6.5



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



Çocuk Alerji Polikliniği'ne 1 yaş öncesinde ulaşmış ve tetkik edilmiş olan 52 vakanın 1 yaş aşılarının yapılma günü ortalaması 379 gün idi. Dokuz vaka ise 1 yaş aşı zamanları geldiğinde hastanemize aşı olmak üzere yönlendirilmişti ve aşı olma günü ortalamaları 400 gün idi. Vakaların hiçbirinde Kızamık-Kızamıkçık-Kabakulak aşısı sonrası alerjik reaksiyon görülmedi. Bir vakamızda suçiçeği aşısı uygulama yerinde aşılama 15 dakika sonra ürtikeryal döküntü gelişti, döküntünün 1 saat içinde kendiliğinden düzeldiği gözlemlendi, 4 saat gözlem altında tutuldu.

Sonuç: Çalışmamızda yumurta alerjisi olan vakalarda KKK aşısı sonrası alerjik reaksiyon izlenmemiştir. Birçok rehberde de önerildiği gibi bu vakaların aşılama zamanlarının da 1. basamak sağlık kuruluşlarında yapılabileceğini düşünmekteyiz (7,8). Ancak alerjik hastaların aşılama zamanlarında gecikmenin yaşanmaması ve tüm aşılar sonrasında gelişebilecek anafilaksi vakalarının tanınması ve doğru müdahale edilebilmesi için 1. basamak sağlık kurumlarında çalışan sağlık personeline hizmet içi eğitim verilmesi gerekmektedir.

Kaynaklar

- 1) Denaly I, Rappuoli R, De Gregorio E. Vaccines fort he 21st century. EMBO Mol Med. 2014;6(6):708-20.
- 2) Bruno G, Giampietro PG, Grandolfo ME, Milita O, Businco L. Safety of measles immunisation in children with IgE-mediated egg allergy. Lancet. 1990;335(8691):739
- 3) Khakoo GA, Lack G. Recommendations for using MMR vaccine in children allergic to eggs. BMJ. 2000;320(7239):929-32
- 4) Fina Aviles F, Campins Marti M, Martinez Gomez X, Rodrigo Pendas JA, Lushchenkova O, Pimos Tella L, et al. MMR vaccine and egg allergy. Experience in a hospital immunization unit. An Pediatr (Barc). 2007;67(4):362-7
- 5) Esteghamati A, Keshtkar A, Heshmat R, Gouya MM, Salar Amoli M, Armin S, et al. Adverse reactions following immunization with MMR vaccine in children at selected provinces of Iran. Arch Iran Med. 2011;14(2):91-5
- 6) Andersen DV, Jorgensen IM. MMR vaccination of children with egg allergy is safe. Dan Med J. 2013;60(2):A4573.
- 7) Clark AT, Skypalal, Leech SC; et al. British Society for Allergy and Clinical Immunology guidelines for management of egg allergy. Clin Exp Allergy. 2010;40(8):1116-1129
- 8) American Academy of Pediatrics. David W. Kimberlin, MD, FAAP, ed. 2018 Red Book: Report Of The Committee on Infection Diseases 31. Edition p.51-54

Anahtar Kelimeler: Yumurta alerjisi, Kızamık-Kızamıkçık-Kabakulak aşısı



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



S-02

Sık solunum yolu enfeksiyonu geçiren çocuklarda vitamin D eksikliği sıklığı ve demir eksikliği, IgE yüksekliği ile ilişkisi

Atiye Fedakar¹

¹Özel Afiyet Hastanesi

Amaç: Sık ve/veya tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonu hekime en sık başvuru nedenlerinden biridir. Son yıllarda yapılan birçok klinik çalışmada çocuklarda düşük ve yetersiz vitamin D düzeyi ile solunum yolu enfeksiyonları arasında ilişki olduğu bildirilmiştir. Bu çalışmada sık solunum yolu enfeksiyon öyküsü nedeniyle polikliniğe müracaat eden hastalarda D vitamini eksikliğinin sıklığının; demir eksikliği ve IgE yüksekliği ile ilişkisinin araştırılması amaçlanmıştır.

Gereç ve yöntemler: Hastanemiz çocuk polikliniğine 30 Eylül 2014 -30 Eylül 2018 tarihleri arasında sık solunum yolu enfeksiyon öyküsü olan toplam 289 hasta çalışmaya alındı. Yılda ≥ 2 ağır enfeksiyon geçirmesi, sinüzit, otit, bronşit gibi solunum yolu enfeksiyonlarından yılda ≥ 3 kez geçirmesi, yılda 8-10 tonsillofarenjit atağı veya yılda ≥ 2 ay antibiyotik kullanım ihtiyacının olması sık enfeksiyon olarak kabul edildi.

Kronik hastalığı olanlar ve son 3 ay içinde depo veya günlük dozlarda D vitamini veya demir içeren preparat alanlar çalışmaya alınmadı. Poliklinik kayıtlarından hastaların yaş, cinsiyet, tarih bilgileri, evlerinin güneş görüp görmediği, ne kadar sıklıkla dışarıya çıktığı, prospektif olarak kaydedildi. Çalışmaya alınan tüm hastalardan 25(OH)D vitamin, hemogram, demir, ferritin, IgE düzeyi ölçüldü. 25(OH)D vitamin düzeyi cobas e 411 Roche cihazıyla elektrokemilüminesans bağlama yöntemi ile çalışıldı (Roche Almanya). Serum 25(OH)D vitamin düzeyi >30 ng/ml normal, 21-29 ng/ml yetersizlik, <20 ng/ml ise eksiklik olarak değerlendirildi. Hastaların demir ve ferritin düzeyi ise yaşa göre referans değerinden düşük olanlar eksiklik olarak kabul edildi. Anlamlılık $p<0.05$ düzeyinde değerlendirildi.

Bulgular: Hastanemiz çocuk polikliniğine sık solunum yolu enfeksiyon öyküsü ile müracaat eden yaşları 7 ay ile 15 yıl arasında değişen, 134'ü (%46.4) kız, 155'i (%53.6) erkek olmak üzere toplam 289 hasta müracaat etti. Hastaların yaş ortalaması 4.59 ± 2.91 yıldır. Hastaların 25(OH)D vitamin düzeyleri 3 ile 54 arasında değişmekte olup, ortalaması 20.69 ± 10.21 ng/ml idi. Hastaların vitamin D, IgE, demir ve ferritin değerlerinin karşılaştırılması Tablo 1'de gösterilmiştir.

Hastaların %58,3'ü her gün, %23,2'si haftada 1 kez, %18,5'i ise haftada 2-3 kez dışarı çıkmaktaydı. %80,5'inin evi güneş görmekte, %10'u güneş görmüyor, %9,5'unun ise az güneş görmekte idi. D vitamini eksikliği ve yetersizliği olan çocukların yaş ortalaması D vitamini düzeyi normal olan çocuklardan anlamlı şekilde yüksek bulundu ($p<0.000$; $p<0.05$). D vitamini eksikliği olan çocukların yaş ortalaması $5,33 \pm 2,89$ yıl yetersizliği olanlar $4,23 \pm 2,92$ yıl, normal olanların $2,93 \pm 2,05$ yıl idi.

Demir düzeyleri 7 ile 158 arasında değişmekte olup, ortalaması $51,20 \pm 23,48$ ($\mu\text{gr/dL}$), ferritin düzeyleri ise 8 ile 105 arasında değişmekte olup, ortalaması $58,10 \pm 25,49$ mg /L olarak tespit edildi.

D vitamini eksiklik ve yetersizliği ile demir ve ferritin düşüklüğü arasında ilişki saptanamadı. D vitamini eksiklik ve yetersizliği ile IgE yüksekliği arasında da istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki bulunamadı ($p>0.05$) (Tablo2).

Kızlar ve erkekler arasında D vitamini eksikliği ve yetersizliği görülme oranları açısından anlamlı bir farklılık bulunmadı ($p>0.05$). Mevsimlere göre D vitamini eksikliği ve yetersizliği görülme oranları açısından değerlendirildiğinde ilkbahar mevsiminde D vitamini eksikliği görülme oranı (%70), sonbahar (%36,8) ve yaz (%31) mevsimlerinden anlamlı şekilde yüksek bulunmuştur ($p_1:0.001$; $p_2:0.002$; $p<0.05$).

Tartışma: 25(OH) D vitamini kemik metabolizması dışında makrofajların ve natural killer hücrelerinin fagositoz aktivitesini artırarak cathelicidin, defensin gibi birçok antimikrobiyal peptidin üretimini artırır. Bu nedenle 25(OH) D vitamini düzeyindeki değişikliklerin immun sistem üzerine etkili olduğu literatürde pek çok yayında bildirilmiştir (1,2). Günümüzde D vitamininin alerjik hastalıkların önlenmesi ve tedavisinde kullanımını bazı yazarlar önermektedir. Ancak çalışmamızda hastalarda D vitamini eksiklik ve yetersizliği ile IgE yüksekliği arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki bulunamadı.

Ayrıca D vitamini eksikliği ile anemi arasında ilişki olduğu diyabet ve kronik böbrek yetmezliği gibi kronik hastalıklar ile sağlıklı erişkin ve çocuklarda yapılmış bazı çalışmalarda gösterilmiştir (3,4). D vitamini eksikliğinin, demir metabolizmasını kontrol eden hepsidin sentezini arttırarak anemi insidansın da artışa sebep olduğu hipotezi ileri sürülmüştür (5). Bizim hasta grubumuzda

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



25(OH) D vitamini düzeyi ile demir ve ferritin eksikliği arasında istatistiksel olarak anlamlı korelasyon bulunmadı.

Çalışmamızda yaklaşık 3 yaşından küçük çocuklarda vitamin D eksikliğinin daha az görülmesinin nedeni ülkemizde 2 yaşına kadar D vitamini destek tedavisinin verilmesi olabilir. Okul ve kreş ortamının bu yaşdan sonra olması bununda enfeksiyon sıklığını artırması nedeniyle özellikle sık solunum yolu enfeksiyon öyküsü olan çocuklarda 25(OH) D vitamin düzeyinin yılda en az bir kez bakılarak gereken vitamin D takviyesinin yararlı olacağını önermekteyiz.

Sonuç olarak; D vitamin eksiklik ve yetersizliği ile demir düşüklüğü, ferritin düşüklüğü IgE yüksekliği arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki bulunmadı. Ancak sık solunum yolu enfeksiyon öyküsü olan çocuklarda D vit eksiklik ve yetersizliği %84.4 ile oldukça yüksek düzeyde tespit ettik. Sık solunum yolu enfeksiyonu geçiren çocuklarda D vitamin eksikliği ile IgE yüksekliği, anemi arasındaki ilişkiyi gösterecek daha çok sayıda hasta grubunu içeren, ileri çalışmalara ihtiyaç olduğunu düşünmekteyiz.

Tablo 1: Çalışma parametrelerinin dağılımları

		n	%
Dvit	Eksiklik	148	51,2
	Yetersizlik	96	33,2
	Normal	45	15,6
Demir	Düşük	63	21,8
	Normal	226	78,2
Ferritin	Düşük	37	12,8
	Normal	252	87,2
IgE	Yüksek	33	11,4
	Normal	256	88,6

Tablo 2: D vitamini eksiklik ve yetersizliği ile Demir ve Ferritin düşüklüğü ve IgE yüksekliği arasındaki ilişkinin değerlendirilmesi

		Dvit			p
		Eksiklik	Yetersizlik	Normal	
		n (%)	n (%)	n (%)	
Demir	Düşük	31 (%49,2)	19 (%30,2)	13 (%20,6)	0,446
	Normal	117 (%51,8)	77 (%34,1)	32 (%14,2)	
Ferritin	Düşük	20 (%54,1)	9 (%24,3)	8 (%21,6)	0,354
	Normal	128 (%50,8)	87 (%34,5)	37 (%14,7)	
IgE yüksekliği	Yüksek	16 (%48,5)	15 (%45,5)	2 (%6,1)	0,142
	Normal	132 (%51,6)	81 (%31,6)	43 (%16,8)	

Ki-kare Test

Kaynaklar

- 1.Holick MF. Vitamin D: Extraskeletal health. Endocrinol Metab Clin North Am 2010; 39(2): 381-400.
- 2.Wang TT, Nestel FP, Bourdeau V, Nagai Y, Wang Q ,Liao J, et al. Cutting edge: 1,25-dihydroxyvitamin D3 is a direct inducer of antimicrobial peptide gene expression. J Immunol 2004;173:2909-12.
3. Lee JA, Hwang JS, Hwang IT, Kim DH, Seo JH, Lim JS. Low vitamin D levels are associated with both iron deficiency and anemia in children and adolescents. Pediatr Hematol Oncol. 2015;32(2):99-108.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



4. Perlstein TS, Pande R, Berliner N, Vanasse GJ. Prevalence of 25-hydroxyvitamin D deficiency in subgroups of elderly persons with anemia: association with anemia of inflammation. Blood. 2011;117(10):2800-6.

5. Carvalho C, Isakova T, Collerone G, Olbina G, Wolf M, Westerman M, Gutierrez OM. Hepcidin and disordered mineral metabolism in chronic kidney disease. Clin Nephrol. 2011;76(2):90-8.

Anahtar kelimeler: vitamin D eksikliği, demir eksikliği, IgE yüksekliği



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



S-03

Hızlı yemenin ve doyana kadar yemenin antropometrik ölçümler üzerindeki etkisi

Eda Sünnetçi¹

¹Sağlık Bakanlığı Üniversitesi, İstanbul Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Amaç: Çocukluk çağı obezitesinin prevalansı dünya genelinde artmaktadır. Erken yaşlarda başlayan obezitenin hipertansiyon, dislipidemi, Tip 2 diyabet ve özgüven düşüklüğü gibi birçok hastalığa yol açtığı gösterilmiştir. Çocukluk çağı obezitesi erişkin obezitesi için de ciddi bir risk faktörü olmakta ve ko-morbidite olasılığını arttırmaktadır. Obez ve aşırı kilolu kişilerin yeme davranışına bakıldığında hızlı yediklerini ve doyana kadar yediklerini gösteren çalışmalar mevcuttur fakat çoğu retrospektif olup neden sonuç ilişkisini daha doğru gösterebilmek adına prospektif çalışmalar daha anlamlı olacaktır. Çocukluk çağına yeme davranışı ve tartı ile ilgili ülkemizde yapılmış prospektif çalışma olmadığı için bu çalışmayı planladık. Çalışmanın amacı İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi çocuk polikliniğine başvuran herhangi bir kronik hastalığı olmayan ve obez olmayan çocukların yeme davranışları ile tartıları arasındaki ilişkiyi araştırmak ve ayrıca hızlı yemenin ve doyana kadar yemenin bir yıl ara ile bakılan antropometrik ölçümler üzerindeki etkisini göstermektir.

Materyal Metot: Çalışmamıza polikliniğimize başvuran 6-7 yaş arası obez olmayan 150 (75 kız, 75 erkek) çocuk dahil edilmiştir. İlk başvurularında aile onamı alınan çocuklara hazırladığımız anket formu uzman doktorumuz tarafından yüz yüze okunarak doldurulmuştur. Anket formumuzda ‘yeme hızı nedir’ ve ‘doyana kadar yer mi’ şeklinde iki soru mevcuttu. Yeme hızı; hızlı ve yavaş olarak iki şıklı, doyana kadar yer mi sorusu; evet ve hayır şeklinde iki şıklı cevaplardan oluşmaktaydı. Fizik muayene uzman çocuk hekimi tarafından yapıp, boy ayakkabılar çıkarıldıktan sonra stadiometri ile kilo ise pantolon ve atlet hariç kıyafetler çıkarıldıktan sonra dijital hassas tartı (Seca 763Digital Coloumn Scale w/Stadiometer) ile ölçülmüştür, bel çevresi göbek deliği hizasından mezura ile ölçülüp (Seca 203) kaydedilmiştir. Anket sonuçlarına göre çocuklar 3 ana grupta toplanmıştır; birinci grup ‘hızlı yemeyen ve doyana kadar yemeyen’, ikinci grup ‘hızlı veya doyana kadar yiyen’, üçüncü grup ise ‘hızlı ve doyana kadar yiyen’ başlığı altında kaydedilmiştir. Birinci yılın sonunda aynı çocuklar tekrar polikliniğe kontrole çağırılmış olup, 9 çocuk obez olduğu için, 49 çocuğa ise ulaşamadığı için çalışma dışı bırakılmış, geri kalan 92 çocuk (48 kız, 44 erkek) değerlendirmeye alınmıştır. İlk muayene ve bir yıl sonraki ikinci muayene arası antropometrik ölçümlerde olan farkı kıyaslamak için varyans ve kovaryans analizleri kullanılmış ve $p < 0,5$ istatistiksel olarak anlamlı kabul edilmiştir.

Sonuç: Kronik hastalığı olmayan ve obez olmayan 92 okul çocuğu 6-7 yaş ve 7-8 yaş döneminde bir yıl ara ile polikliniğimizde değerlendirilmiş olup, antropometrik ölçümlerinde olan değişiklikler (boy, kilo, vücut kitle indeksi, bel çevresi, bel/boy oranı) Tablo 1’de gösterilmiştir. ‘ hızlı yiyen ve doyana kadar yiyen grup’ ile ‘hızlı yemeyen ve doyana kadar yemeyen’ grup kıyaslandığında tüm antropometrik ölçümler istatistiksel olarak anlamlı düzeyde artmış olup ($p < 0,05$) ‘hızlı veya doyana kadar yiyen’ grup ile ‘hızlı yemeyen ve doyana kadar yemeyen’ grup karşılaştırıldığında ise anlamlı bir fark bulunmamıştır. Hızlı ve de doyana kadar yemenin antropometrik değerleri anlamlı ölçüde arttırdığı görülmüş olup yeme alışkanlıklarındaki değişikliğin çocuklarda fazla kilo alımını önleyebileceği düşünülmektedir. Okul çocuklarında artan obeziteden korunmada okul eğitim programları önemlidir, bu eğitimlere hızlı yememe ve doyana kadar yememenin eklenmesinin tartı kontrolünde yararlı olabileceğini düşünmekteyiz.

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Tablo 1. Çalışmaya katılan çocukların yeme davranışı ve antropometrik ölçümleri arasındaki ilişki

	Yeme alışkanlıkları			P değeri ^a
	Hızlı yemeyen, doyana kadar yemeyen (n = 33)	Hızlı yiyen veya doyana kadar yiyen (n = 53)	Hızlı yiyen ve doyana kadar yiyen (n = 6)	
Boy (cm)				
6-7 y	114.5	115.7	117.1*	.004
7-8 y	121	121.5	123*	.028
Tartı (kg)				
6-7 y	21.4	21.6	25.1*	.020
7-8 y	23.8	24	28.9*	.003
Vücut kitle indeksi (kg/m ²)				
6-7 y	16.2	16.1	16.5	.251
7-8 y	16.8	17	17.6*	.009
Bel çevresi (cm)				
6-7 y	50.1	49.9	51.8	.131
7-8 y	52	51.9	53.7*	.006
Bel/boy oranı				
6-7 y	0.43	0.42	0.43	.267
7-8 y	0.42	0.42	0.44	.064

^aVaryans analizi

*hızlı yemeyen ve doyana kadar yemeyen grup ile varyans analizi post hoc test metoduyla karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı fark (P < 0.05)

Anahtar Kelimeler: antropometrik ölçüm, hızlı yeme, doyana kadar yeme

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



S-04

Şaşılık cerrahisi öncesi hidroksizin dihidroklorür okülokardiyak refleks oluşumunu azaltır; gözlemsel klinik araştırma

Ferda Fatma Kartufan¹ Nurcan Kızılcık¹

¹Yeditepe Üniversitesi, Anesteziyoloji Ve Reanimasyon Anabilim Dalı,

Giriş ve Amaç: Şaşılık prevalansı genel popülasyonda %2-5 arasındadır⁽¹⁾. Şaşılık tedavisi gözlük, prizma, tek gözü kapatma veya görüşünü flulaştırma, botulinum toksin enjeksiyonu veya bu tedavilerin bir kombinasyonu olarak uygulanabilir Diğer taraftan normal binoküler görüşün düzeltilmesi veya daha iyi düzeye getirilebilmesi için şaşılık cerrahisi de uygulanabilir⁽²⁾. Şaşılık cerrahisi sırasında bir veya daha fazla sayıda göz kasına cerrahi uygulama yapılarak görme açısı düzeltilir. Şaşılık cerrahisi günü birlik bir cerrahidir. Çocuk hastalarda sıklıkla uygulanan şaşılık cerrahisinde okülokardiyak refleksin(OCR) oluşum sıklığı (tanı kriterlerindeki değişime bağlı olarak) %14-90 arasında değişmektedir. En çok bilinen tanımlamalar arasında şaşılık cerrahisi sırasında oküler kas traksiyonu sırasında kalp tepe atımının %10-%20'in üstünde azalması(bradikardi), ventriküler fibrilasyon ve kısa süreli kardiyak arrest bildirilmiştir⁽³⁾.

Çalışmadaki primer amaç; Midazolam (Demizolam 15mg/3ml ampül, Dem ilaç, Türkiye) ve Hidroksizin dihidroklorür'ün (Atarax şurup 2mg/ml 200ml şişe, UCB Pharma AŞ., Türkiye) farklı dozdaki premedikasyonlarının Midazolam premedikasyonu ile kontrollü olarak OCR sıklığına etkisini değerlendirmektir. Sekonder amaç; Ramsay sedasyon skorunu (RSS) belirtilen farkı premedikasyonlara göre değerlendirdikten sonra OCR sıklığındaki etkisini sorgulamaktır. Tersiyer amaç ise; cerrahi başlamadan önce, cerrahi sırasında traksiyon öncesi ve sonrasındaki kalp tepe atımlarının uygulanan farklı premedikasyonlara göre değişimini değerlendirmektir. Hipotezimiz, Hidroksizin dihidroklorür'ün her iki premedikasyon dozunda da (0,5mg/kg ve 1,0mg/kg) Midazolam'dan ve premedikasyona bağlı olarak oluşan sedasyondan ayrı olarak OCR sıklığını, sekonder yan etkisi ile, kalp tepe atımını arttırarak azalttığıdır.

Metod: Gözlemsel, kontrollü, tek-kör, prospektif çalışma etik kuruldan onay almıştır (YU KAEC : 19/09/2018- 1502/884 ve ClinicalTrials.gov Identifier: NCT03806270). 1-10 yaş arası, dahil edilme kriterlerine uygun, şaşılık cerrahisi planlanan hastalardan ve ailelerinden sözlü ve yazılı onam alınmıştır. Çalışmanın toplam gönüllü sayısı %80 güç, %5 yanılma payı ile OCR insidansında %60 oranından %20 oranına düşüşe göre belirlenmiş; 3 grup için her grup başında 25 gönüllü olarak toplamda 75 kişinin çalışmaya dahil edilmesi planlanmıştır. *M grubuna*; Demizolam 0.5mg/kg, *MH1/2 grubuna*; Demizolam 0.5mg/kg ve Atarax 0.5mg/kg ve *MH grubuna*; Demizolam 0.5mg/kg ve Atarax 1mg/kg oral premedikasyonu başka bir anestezi hekimi tarafından serviste uygulanmıştır. Yapılan premedikasyon, ameliyathanede ameliyatı gözlemsel olarak takip eden araştırmacı tarafından, operasyon sırasında tüm veriler alınana kadar araştırmacının körlüğüne sağlamak amacıyla, kendisinden gizlenen dosyasına operasyon sonrasında bakılarak retrospektif olarak öğrenilmiştir.

Çalışmada RSS, indüksiyon sonrasındaki kalp tepe atımı (KTA1), cerrahi uygulanan oküler kas ve kasa yapılan traksiyon sırasındaki kalp tepe atımı (KTA2) ve traksiyon sonrasındaki kalp tepe atımı (KTA3) ve OCR olup oluşmadığı kayıtlanmıştır. Demografik veriler ve çalışma kayıtları SPSS 22.0 programı ile değerlendirilmiştir. Ortalama ve standard sapma, minimum-maksimum değerlerinin yanı sıra Ki-kare, Fisher exact test, Student t test ve one-way ANOVA ile veriler değerlendirilmiştir. Veriler %95 güven aralığında ve p<0.05 değerinde anlamlı kabul edilmiştir.

Bulgular: 21'i bayan ve 24'ü erkek toplam 45 hastada yapılan çalışmada; Tablo 1'de hastaların demografik verileri bulunmaktadır. 45 hasta toplamına ulaşıncaya OCR oluşumu açısından gruplar arası anlamlılık one-way ANOVA ile değerlendirilmiş (p=0.004) ve Post Hoc test Tukey HSD ile uygulanmıştır (Tablo 2).

MH1/2 ile MH arasında traksiyona uğrayan oküler kaslara göre OCR oluşum sıklığında; KTA1, KTA2 ve KTA3 ortalamalarının farkında anlamlılık bulunmamıştır (p>0.05). İki grup arasında MH leyhine RSS'nda artış anlamlı bulunsada (p=0.000), RSS'ndaki artış ile OCR arasında anlamlılık saptanmamıştır (p>0.05).

D ile MH1/2 arasında traksiyona uğrayan oküler kaslara göre OCR oluşum sıklığında MH1/2 leyhine azalma anlamlı (p=0.004); KTA1, KTA2 ve KTA3'deki MH1/2 leyhine artış anlamlı bulunmuştur (sırasıyla p=0.002, p=0.000 ve p=0.000). İki grup arasında MH1/2 leyhine RSS'nda artış anlamlı bulunsada (p=0.035) , RSS'ndaki artış ile OCR arasında anlamlılık saptanmamıştır (p>0.05).

D ile MH arasında traksiyona uğrayan oküler kaslara göre OCR oluşum sıklığında MH leyhine azalma anlamlı (p=0.000); KTA1,

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



KTA2 ve KTA3'deki MH leyhine artış anlamlı bulunmuştur (sırasıyla $p=0.003$, $P=0.000$ ve $p=0.000$). İki grup arasında MH leyhine RSS'nda artış anlamlı bulunsada ($p=0.001$), RSS'ndaki artış ile OCR arasında anlamlılık saptanmamıştır ($p=0.05$).

Tablo 1: Çalışmaya katılan gönüllülerin demografik verileri

	Cinsiyet	N	Mean±SD
Yaş (yıl)	k	21	4,26±2,45
	e	24	4,23±2,98
	t	45	4,24±2,71
Boy (cm)	k	21	102,60±16,14
	e	24	102,46±20,54
	t	45	102,52±18,41
Kilo (kg)	k	21	17,56±7,61
	e	24	16,67±8,68
	t	45	17,08±8,12

k:kadın, e:erkek, t:total, cm: santimetre, kg: kilogram, N: sayı, SD: standart sapma

Tablo 2: OCR oluşum sıklığının gönüllülere göre değerlendirilmesi

Gruplar D - MH – MH 1/2		95% Confidence Interval		p
		Lower	Upper	
Grup D	Grup MH	,109	,691	,005
	Grup MH1/2	,042	,625	,022
Grup MH	Grup D	-,691	-,109	,005
	Grup MH1/2	-,358	,225	,844
Grup MH1/2	Grup D	-,625	-,042	,022
	Grup MH	-,225	,358	,844

Tukey HSD, Bold: $p<0.05$

Tartışma: Geçmiş yıllarda yapılan çalışmalarda ameliyat öncesinde premedikasyon olarak uygulanan dexmedetomidine⁽⁴⁾, droperidol ve antikolinergiklerin⁽⁵⁾ OCR üzerine etkisi araştırılmıştır. Bu çalışmalar dışında bilgimiz dahilinde OCR etkisi üzerine yapılmış bir premedikasyon çalışması bulunmamaktadır. Yapılmış olan tek sedasyon içerikli olan premedikasyon çalışmasının sonucundan da dexmedetomidine'in OCR sıklığını arttırdığı bildirilmiştir.

Sonuç: Çocuklarda operasyon öncesi sedatif amaçlı premedikasyon olarak kullanılan Hidroksizin dihidroklorür'ün, şaşılık cerrahisinde peroperative dönemde OCR sıklığını RSS'ndan bağımsız olarak KTA'nı atırarak azalttığı gözlemlenmiştir. Çalışmamız eşliğinde Hidroksizin dihidroklorür'ün sadece sedasyon amaçlı premedikasyon olarak değil; şaşılık cerrahisinde OCR'in oluşumunu önlemede de preoperative tedavi amaçlı premedikasyon olarak kullanılabileceğini düşünmekteyiz.

References:

- 1) Koc F, Ozal H, Yasar H, Firat E. Resolution in partial accommodative esotropia during occlusion treatment for amblyopia. Eye (Lond) 2006; 20:325-8.
- 2) American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus [Internet]. Strabismus - AAPOS. [cited 2019Feb1]. Available from: <https://www.aapos.org/>
- 3) Gilani MT, Sharifi M, Najafi MN, Etemadi Mashhadi MG. Oculocardiac reflex during strabismus surgery. Reviews in. Clinical



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Medicine. 2016;3:4–7.

4) Bond AN, Beerle BJ, Arnold RW. Dexmedetomidine Nasal Sedation Produces More Oculocardiac Reflex During Strabismus Surgery. J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 2016 Sep 1;53(5):318. doi: 10.3928/01913913-20160629-05.

5) Klockgether-Radke A¹, Demmel C, Braun U, Mühlendyck H. Emesis and the oculocardiac reflex. Drug prophylaxis with droperidol and atropine in children undergoing strabismus surgery Anaesthesist. 1993 Jun;42(6):356-60.

Anahtar Kelimeler: şaşılık cerrahisi, hidroksizin dihidroklorür, okülokardiyak refleks



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



S-05

Annelerin ateş, ateş düşürücüler, ateşli hastalıklar, antibiyotik kullanımı ve ateşli havale hakkında bilgi düzeylerinin ölçülmesi

Safiye Gunes Sager¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, Pediatrik Nöroloji

AMAÇ: Hastanelere başvuran annelerin ateş, ateş tanımı ateş ölçüm yolu, ateş düşürme yolları ateş düşürücüler ve kullanımı, ateşli nöbet ve yaklaşımlarını antibiyotik kullanımı hakkındaki bilgi tutum ve davranışlarının belirlenmesi ve buna göre var olan yanlışlıkların düzeltilmesi ve annelere vermemiz gereken bilgilerin istatistiğinin çıkarılması amaçlanmıştır.

METOT: Bu çalışma Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları polikliniklerine başvuran 300 anne ile görüşülerek gerçekleştirilmiştir. Anneler ile yüz yüze görüşülerek sosyoekonomik düzey, ateş ölçümü, ateş düşürücüler, ateşli hastalıklar, antibiyotik kullanımı, ateşli havale ilgili soruları içeren 37 soruluk anket yapılmıştır. Bu çalışmaya kronik hastalığı olan çocuk sahibi (kronik böbrek yetmezliği, diyabet, spina bifida gibi...), sağlıklı ilgili özel eğitim almış, sağlık hizmeti verilen bir kuruluştaki görevli ya da daha önce görev yapmış anneler dahil edilmemiştir.

BULGULAR: Çalışmaya katılan annelerin %49'unun evinde ateş ölçüm cihazı bulunmamaktadır. En sık kullanılan ateş ölçüm cihazı %35 ile dijital termometredir. %45 anne ateşin varlığına el yordamı ile karar vermektedir. %58 anne ateşi doğru olarak tanımlamamıştır. Çalışmamıza katılan annelerin en sık uyguladığı ateş düşürme metodu %40 ile ılık uygulama olmuştur. Çalışmamıza katılan annelerin sadece %20 kısmı ateş düşürücü kullanmaktadır. Ateş düşürücü olarak annelerin en sık kullandığı ilaç ise %58 olarak parasetamol olmuştur. Aspirin kullanımı %8 de kalmıştır. Ateş sonucu en çok korkulan komplikasyon olarak anneler %76 oranında havale geçirme olarak görmektedir. Ateşli havale sonucu ise annelerin %45'lik kısmı zeka geriliğinin olacağına %27'lik kısım ise çocuklarının öleceğini düşünmektedir. Annelerin %67'lik kısmı ateşli hastalıklarda tedavi başladıktan 24 saat sonra çocuklarının ateşinin düşmesi gereğine inanmaktadır. Annelerimizin %38 bölümü ishalde antibiyotik kullanılması gerektiğini düşünmektedir. %56 anne ise gripte mutlaka antibiyotik kullanılması gerektiğini vurgulamıştır. Antibiyotik yazılmadığı takdirde %29 anne ya başka doktora başvurmakta ya da eczaneden kendi antibiyotik almaktadır. Kendisine antibiyotik yazılan annelerin sadece %52'lik bölümü reçetede verildiği gün kadar antibiyotik kullanmaktadır.

Çalışmamıza katılan annelerin %82'si düşük sosyoekonomik düzeye sahiptir. Annelerimizde %57 olarak ateş bilinci düşük olarak saptanmıştır. Antibiyotik kullanım bilinci ise %53 olarak düşük saptanmıştır. Annenin ev hanımı olması, annenin eğitim durumunun düşük olması SED puanının düşük olması, kocasının mesleği, kocasının eğitim durumunun düşük olması ateş bilincini ve antibiyotik kullanım bilincini olumsuz etkileyen faktörler olarak tespit edilmiştir.

SONUÇ: Yaptığımız çalışmada annelerin ateş bilincini ateşli hastalık konusunda ki bilgilerini, ateşli konvulziyon hakkındaki tutum ve davranışlarını, antibiyotik kullanım bilinçlerini yetersiz bulduk. Bunu etkileyen en önemli faktörün anne eğitim düzeyi ve sosyoekonomik düzeyi olduğunu belirledik. Annelerin ateşe doğru yaklaşabilmeleri için öncelikle bilinmesi gerekenler, ateşin tanımı, ateş ölçüm biçimi, ateşin her zaman zararlı olmadığı ve uygun ateş düşürücünün uygun dozlarda kullanımıdır. Böylelikle anneler, çocukları ateşlendiğinde paniğe kapılmadan, soğukkanlı bir biçimde çocuğun durumunu değerlendirerek, uygun müdahalede bulunabileceklerdir. Ateş konusunda annelerin bilgi sahibi olması, hem çocuğa gereksiz uygulamalarda bulunmalarını, hem de gecikmiş ve yetersiz müdahaleyi önleyecektir.

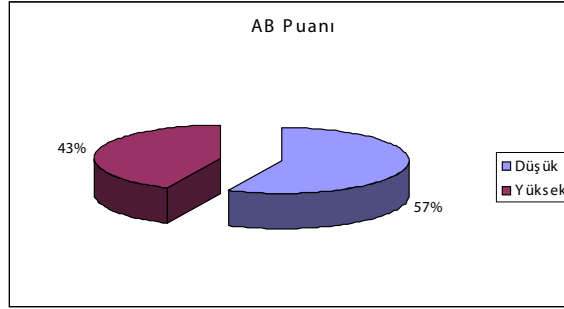
6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”

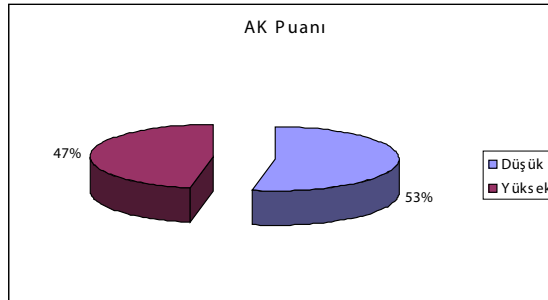
Şekil 1: Annelerin Ateş Bilinci Puan Dağılımı

Ateş Bilinci (AB) puanlarının 171'i (%57) düşük, 129'u (%43) yüksektir.



Şekil 2: antibiyotik kullanım Bilinci Dağılımı

Antibiyotik Kullanım (AK) puanlarının 159'u (%53) düşük, 141'i (%47) yüksektir.



Anahtar Kelimeler: ateş bilinci, antibiyotik bilinci, febril konvülsiyon



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



S-06

Tekrarlayan Henoch Schönlein Purpura

Şule Gökçe¹, Zafer Kurugöl¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı,

Giriş:Henoch Schönlein Purpurası (HSP) çocukluk çağıının en sık karşılaşılan sistemik vaskülitidir. İlk kez 1801 yılında William Heberden tarafından tanımlanmıştır. 1837 yılında Johann Schönlein tarafından artralji ve purpura birlikteliği; öğrencisi Henoch tarafından da gastrointestinal ve böbrek tutulumları tanımlanmıştır. Sıklıkla cilt, eklem, barsak, böbrekler nadiren diğer sistemleri tutan HSP, genellikle kendini sınırlayan selim seyirli bir hastalıktır. İnsidansı 100000’nde 10 vaka olarak bildirilmektedir. Nedeni net olarak açıklanamamakla birlikte solunum sistemi enfeksiyonları, ilaçlar, aşılarda tetikleyici faktörler olarak bildirilmiştir (1,2). EULAR/PreS sınıflamasına göre bir çocukta HSP tanısı konulabilmesi için mutlaka palpabl purpura olması ve bunun yanında yaygın abdominal ağrı, artrit ya da artralji, renal tutulum (proteinüri/hematüri ya da ikisinin varlığı) ve cilt biopsisinde IgA depolanması kriterlerinden en az birinin döküntüye eşlik etmesi gereklidir (3). Selim seyirli bir hastalık olmasına rağmen sistem tutulumlarının ağırlığı ve tekrarlama gösterebilmesi nedeni hastaların izlenmesi önemlidir.

Tekrarlayan (nüks) HSP; daha önce HSP tanısı almış ve en az 1 ay boyunca asemptomatik seyreden hastada, yeni bir cilt lezyonunun ortaya çıkması veya vaskülitin diğer sistemik bulgularının gözlenmesi şeklinde tanımlanmaktadır (4). Henoch Schönlein Purpurasında tekrarlama olasılığının öngörülmesinde bazı faktörler gösterilmiştir [5-7]. Örneğin; yaş, skrotal cilt lezyonu varlığı, artan Ig A seviyeleri, persistan purpura gibi faktörlerin, böbrek tutulum riskinin arttırdığına ilişkin çalışmalar bildirilmiştir (8). Bununla birlikte, henüz çocuk popülasyonda nüksün tahmini için kullanılabilecek net faktörler tanımlanmamıştır. Biz bu çalışmamızda HSP tanısı ile yatan çocukların klinik, epidemiyolojik ve laboratuvar bulgularını tanımlamayı ve hastalarımızda tekrarlayan HSP’yi öngörmede laboratuvar belirteçlerinin ve klinik özelliklerin bir kriter olup olmadığını değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem ve Gereçler:Çalışmamıza Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Hastanesi Genel Pediatri servisine Ocak 2014-Ocak 2016 tarihleri arasında HSP tanısı ile yatırılan 99 çocuk hasta dahil edildi. Taburculuklarından sonra iki yıl süresinde poliklinik izlemlerinde tekrarlama gösteren vakalar tekrar değerlendirildi. Her iki hasta grubunun demografik, klinik bulguları ve laboratuvar bulguları olgu rapor formlarına kaydedildi. İlk semptomdan iki hafta önce geçirilmiş enfeksiyon, aşı ve böcek ısırığı tetikleyici faktörler olarak kaydedildi. Eklem tutulumu eklemlerde şişlik ve/veya eklem ağrısı (artrit) şeklinde tanımlandı. İdrar mikroskopisinde >5 eritrosit/mm³ mikroskopik hematüri olarak, kanlı idrarın çıplak gözle gözlenebildiği durumda ise makroskopik hematüri olarak tanımlandı. Gastrointestinal tutulum, bağırsaklarda anjina (yaygın karın ağrısı varlığı ile karakterize), gastrointestinal kanama (meleno veya hematokezya veya dışkıda kan pozitifliği), bulantı ve kusma varlığı olarak tanımlandı.

Laboratuvar değerlendirmesi:Hastaların tamamından hemogram, eritrosit çökme hızı, dışkıda gizli kan, rutin idrar analizleri, immünglobulin düzeyleri, anti-nükleolar antikor ve kompleman düzeyleri çalışıldı. Ailesinde romatolojik hastalık öyküsü olan hastalardan anti-nötrofil sitoplazmik antikor ve ailesel akdeniz ateşi için genetik analiz gönderildi.

İstatistiksel analiz: İlk atak HSP tanılı hastalar ve hastaneye son ziyaretlerinden sonra klinik takip kayıtlarından belirlenen tekrarlayan HSP’li hastalar değerlendirildi. İstatistiksel analiz için SPSS 17.0 sürümü kullanıldı (Chicago, IL, ABD). Tüm sürekli değişkenlerin dağılımları değerlendirildi. Sonuçlar, ortalama $\pm$ standart sapma (SD) veya ortanca [çeyrekler arası aralık (IR)] olarak ifade edildi. Sürekli değişkenleri karşılaştırmak için Student T testi veya Mann-Whitney U testi, kategorik değişkenler için Ki kare testi kullanıldı. Tekrarlayan HSP riskleri için bağımsız belirleyicileri belirlemek için lojistik regresyon analizleri yapıldı. Tüm hesaplamalarda $p<0,05$ istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

Bulgular:Hastaneye yatırılan 99 HSP hastasının 17 (%17,1)’si tekrarlayan HSP tanısı aldı. İlk atak ile tekrarlayan HSP tanılı hastaların demografik, etiyolojik, epidemiyolojik ve klinik özellikleri değerlendirildi. İlk atak grubunu 47 (57,3) erkek, 35 (42,7) kız, tekrarlayan HSP grubunu ise 11 (%64,7) erkek ve 6 (%35,3) kız hasta oluşturmaktaydı. İlk atak ile tekrarlayan grup arasında cinsiyet, yaş, mevsimsel özellik ve laboratuvar bulguları açısından istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu. Tekrarlayan HSP grubunda yer alan 6 (%35,2) hastada üst solunum yolu enfeksiyon öyküsü vardı. Tüm hasta gruplarında %53,5 kişide herhangi bir tetikleyici faktör saptanmadı. Henoch schönlein purpurasının klinik spektrumundaki farklılıklar gruplar arasında değerlendirildiğinde, sistemik tutulum sıklığı açısından anlamlı farklılık saptanmazken ($p> 0,05$); ilk atak HSP grubu, cilt ve cilt artı eklem tutulumu gösterme eğiliminde idi. Tekrarlayan HSP grubunda, böbrek tutulumunun daha sık olduğu gözlemlendi ($p <0,005$). Tekrarlayan HSP’nin öngörülmesinde lojistik regresyon modeli ile laboratuvar belirteçler değerlendirildiğinde immünglobulin A ve albümin



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



seviyesinin nüksü öngörmediği saptandı. Henoch Schönlein Purpura tanılı hastalarda üç veya daha fazla sistem tutulumunun tekrarlama riskini 17,2 kat arttırdığı gözlemlendi [olasılık oranı (OR) 17.2,% 95 CI 1.4-12; p = 0.026]

Tartışma ve Sonuç: Çalışmamız, dört yıllık bir sürede HSP tanısı ile hastaneye yatırılan 99 çocuk hastayı değerlendirmiştir. Literatürde yayınlanan diğer serilere göre, bu çalışma tekrarlayan HSP'nin benzer klinik özelliklerini göstermektedir (9). Her iki çalışma grubunda da ilk belirti olarak cilt tutulumu mevcuttu. Henoch Schönlein Purpura'lı 55 çocuğu değerlendiren bir çalışmada, tekrarlayan HSP'de %100 deri tutulumu, %37,5 eklem ve %50 gastrointestinal tutulum bildirilmiştir (10). Calvo-Rio tarafından yapılan çalışma ise cilt tutulum sıklığının %88,7, eklem ve gastrointestinal tutulumların sırasıyla %16,5 ve %27,1 olduğunu belirtmiştir [7]. Çalışmamızda tekrarlayan HSP ve ilk atak HSP tanılı hastalar arasında nüks HSP nin öngörülmesinde hiçbir laboratuvar bulgusunun anlamlı olmadığı, fakat üç ve daha fazla sistem tutulumunun tekrarlama riskini 17.2 kat arttırdığı saptandı.

Sonuç olarak ilk atak sırasında üç ve daha fazla sistem tutulumu gösteren HSP tanılı hastalarda tekrarlama olasılığının yüksektir. Bu hastalarda klinik takibin daha sık aralar ile yapılması gerekmektedir.

Kaynaklar

1. Alfredo CS, Nunes NA, Len CA, Barbosa CM, Terreri MT, Hilário MO (2007) Henoch-Schönlein purpura: recurrence and chronicity. J Pediatr (Rio J). Doi:10.2223/JPED.1595
2. Byun JW, Song HJ, Kim L, Shin JH, Choi GS. (2012) Predictive Factors of Relapse in Adult With Henoch-Schönlein Purpura. Am J Dermatopathol. Doi: 10.1097/DAD.0b013e3182157f90.
3. Ozen S, Ruperto N, Dillon MJ, et al. EULAR/PRES endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. Ann Rheum Dis 2006;65:936-941.
4. Ozaltın F, Bakkaloglu A, Ozen S, et al (2004) The significance of IgA class antineutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA) in childhood Henoch-Schönlein purpura. Clin Rheuma. Doi: 10.1007/s10067-004-0910-y
5. Calvo-Río V, Hernández JL, Ortiz-Sanjuán F, et al (2016) Relapses in patients with Henoch-Schönlein purpura: Analysis of 417 patients from a single center. Medicine (Baltimore). Doi:10.1097/MD.00000000000004217
6. Calvo-Río V, Loricera J, Mata C, et al (2014) Henoch-Schönlein purpura in northern Spain: clinical spectrum of the disease in 417 patients from a single center. Medicine (Baltimore). Doi: 10.1097/MD.0000000000000019
7. Coppo R, Andrulli S, Amore A, et al (2006) Predictors of outcome in Henoch-Schönlein nephritis in children and adults. Am J Kidney Dis. Doi: 10.1053/j.ajkd.2006.02.178.
8. Kawasaki Y, Ono A, Ohara S et al (2013) Henoch-Schönlein purpura nephritis in childhood: pathogenesis, prognostic factors and treatment. Fukushima J Med Sci. 59:15-26.
9. Saulsbury FT (2007) Clinical update: Henoch-Schönlein purpura. Lancet. Doi: 10.1016/S0140-6736(07)60474-7
10. Shin JI, Park JM, Shin YH et al (2006) Predictive factors for nephritis, relapse, and significant proteinuria in childhood Henoch-Schönlein purpura. Scand J Rheuma. Doi: 10.1080/03009740510026841

Anahtar Kelimeler: Henoch Schönlein Purpura, tekrarlayan Henoch Schönlein Purpura, çocuk



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



S-07

Adölesanlarda ferrik karboksimaltoz kullanımı

Neslihan Karakurt¹

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

Giriş: Demir eksikliği anemisi (DEA), gelişmekte olan ülkelerde en sık görülen anemi türüdür. Adölesanlarda demir eksikliği anemisinin en sık sebebi beslenme bozukluğu ve/veya aşırı adet kanamasıdır (1). DEA standart tedavisi oral demir preparatları olmakla birlikte oral tedavinin başarısız olması, emilim bozukluğu, aktif gastrointestinal sistem kanaması gibi bazı özel durumlarda intravenöz (iv) demir tedavisi önerilmektedir (2).

Tüm iv demir preparatları demir ve karbonhidrat içeren kolloid yapıda nanopartiküller olup iv uygulama sonrasında makrofaj içine alındıktan sonra intraselüler olarak plazma proteinleri (transferrin) aracılığı ile hedefleri olan eritroid öncüllerine taşınırlar. Vücuda zararlı olan serbest demir oluşmaması için bu ilaçların düşük dozlarda ve daha uzun süreye yayılarak verilmesi önerilmektedir (2). Türkiye’de uzun süredir kullanılan demir sükrozun ciddi yan etki insidansı <1: 200.000 olarak bildirilmiştir (3). İntravenöz demir preparatlarının en önemli yan etkileri anafilaksidir.

Ferrik Karboksimaltoz (FKM), yeni nesil iv demir preparatı olup Ganzoni formülüyle(4) hesaplanan total dozun tek bir seferde infüzyon ile verilebilmesi kullanım kolaylığı sağlamakta ve hasta uyumunu da artırmaktadır(2). Erişkinlerde kullanılmasına karşın adölesanlarda tecrübe sınırlıdır. Bu çalışmada pediatri pratiğinde FKM tedavisi, tedaviye yanıt ve yan etkilerin değerlendirilmesi hedeflenmiştir.

Materyal Metod: Etik kurul onayı alındıktan sonra Ağustos 2016- Nisan 2017 tarihleri arasında kliniğimizde FKM infüzyonu alan hastaların dosyaları tarandı. Ülseratif kolit (ÜK) tanısı olan hastalarda pediatrik ÜK aktivite indeksiyle (PUCAI) (5) hastalık aktivitesi değerlendirildi. Anormal uterin kanama Amerikan Obstetrik ve Jinekoloji Koleji (ACOG) kriterlerine göre tanımlandı (6). Malnutrisyon değerlendirmesi için yaşa göre ağırlık yüzdesi (Gomez sınıflaması) kullanıldı; %90 ve üzeri normal kabul edildi.

Sonuçlar: Çalışmaya dahil olan 44 hastanın (K/E:37/6) ortalama yaşı 15,6; hemoglobin değeri $9,1 \pm 1,5$ g/dl, MCV değeri $66,7 \pm 6,2$ fl, ferritin değeri 4 ± 2 ng/dl saptandı. Ganzoni formülüne göre hesaplanan demir ihtiyacı ortalama 946 mg’dı.

Hastaların %95’inde (n=42) beslenme bozukluğu, %23’ünde malnutrisyon, %30’undaysa (n=13) ağır menstrual kanama saptandı. Ağır kanamalı hastaların hiçbirinde kanama diatezi saptanmadı; disfonksiyonel uterin kanama olarak değerlendirildi. ÜK tanısı ile izlenen, PUCAI’ye göre hastalığı remisyonunda olan ancak hemoglobin değerleri 9,5 g/dl ve altında seyreden, son altı ay içinde iki kez eritrosit transfüzyonu alan bir hastaya FKM infüzyonu uygulandı. Hastanın hemoglobin değeri tedaviden sonra birinci haftada 10,9 g/dl’ye, birinci ayda 11,7 g/dl’ye yükseldi.

Hastaların iv FKM infüzyonu sonrası birinci haftada hemoglobin değerlerinin $10,2 \pm 1,2$ gr/dl’ye, birinci ayda $11,9 \pm 1,0$ ’e yükseldiği görüldü. Benzer şekilde hastaların tedavi sonrası MCV değerlerinde artış saptandı; hemoglobin ve MCV değerlerindeki yükselme istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p < 0.001$)(Tablo 1).

Dokuz hastaya iki doz tedavi uygulandığı tespit edildi. Toplam 53 ilaç uygulamasında yan etki sıklığı %19 (on ilaç uygulaması) olup yarısı ürtiker; diğerleri geçici hipertansiyon, baş dönmesi, bulantı- kusma, ateş ve kaşıntıydı. Tüm yan etkiler basit tıbbi müdahale ile düzeltildi (Tablo 2).

Tartışma: FKM, erişkin hastalarda demir eksikliği anemisinde sıklıkla kullanılmaktadır. Avrupa’da 2009, ABD’de ise 2013’te erişkin hastalar için kullanıma girmiştir. Uygulama sonrası hemoglobin değeri 6-12 hafta içinde yavaşça yükselmektedir (7). Türkiye’de Haziran 2014’te Sağlık Bakanlığı’nca onaylanmış, Kasım 2015’te geri ödeme listesine alınmıştır.

Bu çalışmada FKM tedavisi sonrası hemoglobin değerinde istatistiksel olarak anlamlı bir yükselme, hastaların FKM infüzyonundan fayda gördüğünü göstermektedir. Powers ve ark (7), 72 pediatrik hastada (minimum: 9 ay, maksimum: 18 yaş) FKM infüzyonu (toplam 116 infüzyon) sonrası hastaların bir tanesi hariç hepsinde hematolojik cevap (hemoglobin seviyesinin normale gelmesi veya en az 1 g/dl yükselmesi) alındığını göstermiştir. Adı geçen çalışmada oral demir preparatlarına göre daha yüksek maliyeti olan iv FKM infüzyon tedavisinin maliyet- etkin olabilmesi için hemoglobin değeri yaşa göre alt sınırından 2 g/dl daha düşük olan hastalara bir doz FKM ile infüzyonu önerilmiştir. Bu çalışmada da hastaların %80’ine tek doz FKM infüzyonu uygulanmış ve hematolojik cevap alınmış olup, sonuçlar Powers ve ark (7) destekleyici niteliktedir.



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Adölesan kızlarda disfonksiyonel uterin kanama ve buna bağlı demir eksikliği anemisi önemli bir sağlık problemidir (6). Anemiyle başvuran hastaların bu açıdan sorgulanmaları önem arz etmektedir.

İnflamatuvar barsak hastalığında demir eksikliği anemisi ve kronik hastalık anemisi birlikte bulunur (8). Bu hastalarda oral demir tedavisine uyum ve tolerans sıklıkla sağlanamamaktadır (9). Laas ve ark (8) inflamatuvar barsak hastalığı olan 72 pediatrik hastaya (yaş median: 13,5, minimum: 11 ay, maksimum: 18 yaş) toplam 147 FKM infüzyonu uygulamış (%54 tek, %24 iki infüzyon); bazal hemoglobin değeri olan 9,5 g/dl'nin 5-8 haftada 11,4 g/dl'ye yükseldiğini göstermişlerdir.

Laas ve ark (8) FKM infüzyonu verilen 72 hastanın sadece üçünde ilaç reaksiyonu geliştiğini ve bunların da hafif olduğunu ifade etmiştir. Powers ve ark (7) ise FKM infüzyonu alan hastaların %84'ünde hiçbir reaksiyon gelişmediğini, reaksiyon gelişenlerin ise ciddi reaksiyon olmadığını ve basit tıbbi müdahale ile tedavi olduğunu ifade etmişlerdir. Bu çalışmada da benzer şekilde ilaç reaksiyonu %81 hastada görülmemiş olup reaksiyonların hepsi kendiliğinden veya basit tıbbi müdahale ile tedavi edilmiştir.

Sonuç olarak adölesanlarda DEA ülkemizde halen önemli bir sağlık sorunudur. Kötü beslenme alışkanlıkları ve sürekli ilaç kullanımı zorluğu bu kısır döngüye katkıda bulunmaktadır. Bireyselleştirilmiş tedaviler hasta uyumunu ve başarı şansını artırabilir. Bu çalışmada adölesanlarda FKM tedavisinin etkin ve güvenilir olduğu gösterilmiştir. Bu konuda daha çok çalışmaya ihtiyaç vardır.

Referanslar:

1. Brotanek JM, Halterman JS, Auinger P, Flores G, Weitzman M. Iron deficiency, prolonged bottle-feeding, and racial/ethnic disparities in young children. Arch Pediatr Adolesc Med 2005;159:1038-42.
2. Mantadakis E. Advances in Pediatric Intravenous Iron Therapy. Pediatr Blood Cancer. 2016 Jan;63(1):11-6.
3. Chertow GM, Mason PD, Vaage-Nilsen O, Ahlmen J. Update on adverse drug events associated with parenteral iron. Nephrol Dial Transplant 2006;21:378-382
4. Mantadakis E. Advances in Pediatric Intravenous Iron Therapy. Pediatr Blood Cancer. 2016 Jan;63(1):11-6.
5. Turner D, Hyams J, Markowitz J, Lerer T, Mack DR, Evans J, Pfefferkorn M, Rosh J, Kay M, Crandall W, Keljo D, Otley AR, Kugathasan S, Carvalho R, Oliva-Hemker M, Langton C, Mamula P, Bousvaros A, LeLeiko N, Griffiths AM; Pediatric IBD Collaborative Research Group. Appraisal of the pediatric ulcerative colitis activity index (PUCAI). Inflamm Bowel Dis. 2009 Aug;15(8):1218-23.
6. Committee Opinion No. 651 Summary: Menstruation in Girls and Adolescents: Using the Menstrual Cycle as a Vital Sign. Obstet Gynecol. 2015 Dec;126(6):1328.
7. Powers JM, Shamoun M, McCavit TL, Adix L, Buchanan GR. Intravenous Ferric Carboxymaltose in Children with Iron Deficiency Anemia Who Respond Poorly to Oral Iron. J Pediatr. 2017 Jan;180:212-216.
8. Laass MW, Straub S, Chainey S, Virgin G, Cushway T. Effectiveness and safety of ferric carboxymaltose treatment in children and adolescents with inflammatory bowel disease and other gastrointestinal diseases. BMC Gastroenterol 2014;14:184.
9. Schröder O, Mickisch O, Seidler U, de Weerth A, Dignass AU, Herfarth H, Reinshagen M, Schreiber S, Junge U, Schrott M, Stein J. Intravenous iron sucrose versus oral iron supplementation for the treatment of iron deficiency anemia in patients with inflammatory bowel disease—a randomized, controlled, open-label, multicenter study. Am J Gastroenterol. 2005 Nov;100(11):2503-9.

			p
Hemoglobin	Tedavi öncesi	9,1± 1,5	<0,001
(ortalama±2SD)	Tedavi sonrası 1. hafta	10,2±1,2	
(g/dl)	Tedavi sonrası 1. ay	11,9±1,0	



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



MCV	Tedavi öncesi	66,7± 6,2	
(fl)	Tedavi sonrası 1. hafta	71,2±5,0	<0,001
	Tedavi sonrası 1. ay	75,1±5,4	

Tablo 1. Hastaların tedavi öncesi ve sonrası anemi parametrelerinin karşılaştırılması

Yan etki	Sıklık (n,%*)	Yönetim
ürtiker	5, %9	tek doz antihistaminik ile geriledi
hipertansiyon	1, %2	KB: 130/70 ölçüldü, tek doz kaptopril ile düzeldi
kaşıntı	1, %2	kendiliğinden geçti
baş dönmesi	1, %2	kendiliğinden geçti
ateş	1, %2	ilaç infüzyonu sırasında Vİ:38 C ölçüldü, infüzyona ara verildi, parasetamol ile düzeldi
bulantı, kusma	1, %2	kendiliğinden geçti
toplam	10, %19	

Tablo 2. Tedavi yan etkilerinin değerlendirilmesi

*Yüzdelere toplam ilaç uygulaması sayısı(n=53) üzerinden verilmiştir.

Anahtar Kelimeler: adölesan, ferrik karboksi maltoz

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



S-08

Kistik fibrozis yenidoğan taramasında yalancı negatif olup tanı alan hastalarımızın özellikleri

Almala Pınar Ergenekon¹ Emine Atağ¹, Nilay Baş İkizoğlu¹, Cansu Yılmaz Yeğit¹, Yasemin Gökdemir¹, Ela Erdem Eralp¹, Bülent Taner Karadağ¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ: Yenidoğan tarama programının amacı, kistik fibrozisli (KF) bebeklerin asemptomatik dönemde tanısının konulması ve erken tedavinin başlanmasıdır. Ülkemizde 1 Ocak 2015 tarihinden itibaren KF tarama programı uygulanmaya başlamıştır. Ancak kistik fibrozis yenidoğan taraması (KFYDT) negatif olduğu halde KF tanısı alan hastalar olabilmektedir.

AMAÇ: Ocak 2015 tarihi itibarıyla KFYDT yapıp negatif saptanan ve ardından KF tanısı alan hastaların klinik ve genotip özelliklerini bildirmektir.

BULGULAR: Kliniğimizde 2015-2018 yılları arası 63 hastaya KF tanısı konuldu. Hastaların % 84,2'si (n=53) KFYDT sonucu ile tanı almışken %15,8 hastada (n=10) IRT değerlerinde yalancı negatiflik olduğu görüldü. 10 hastanın; %50 si kız ; ortalama yaşları 30,7± 8,8 ay (12-39 ay) ; ortalama tanı yaşı 152 ± 147 gün (28-480 gün) idi. Tüm hastalarda KF'e neden olan genetik mutasyon saptandı. Hastaların %30'unda (n=3) 1. IRT değeri 90 µg/l üzerindeydi. Hastaların başvuru şikayetleri %30 hastada kilo alamama, %30 hasta mekonyum ileusu, %20 hastada solunum semptomu, %10 hastada solunum semptomu ve ishal idi. %10 hasta ise kardeşi KF olması sebebiyle tetkik edilerek tanı almıştı. Hastalarımızın %70'inde pseudobartter; %40'ında pankreatik yetmezlik mevcut iken; derin farengeal aspirat kültürü üremelerinde %60 hastada pseudomonas aeroginosa üremesi, %10 hastada MRSA üremesi saptandı. %30 hastada anemi mevcuttu.

TARTIŞMA-SONUÇ: Yenidoğan tarama testinin sonuçlarına bakılmaksızın, klinisyen KF düşündüren semptomlar görürse, mutlaka hastalar ileri tetkik edilmelidir. Ter testi ara değerde olan hastalar için de klinik şüphe durumunda genetik analiz yapılmalıdır.

Bizim hastalarımızda da görüldüğü gibi ağır KF'e sebep olan mutasyonlarda da IRT negatifliği olabileceği akılda tutulmalıdır.

Yaş (ay)	Tanı Yaşı (gün)	IRT_1 (mmol/l)	IRT_2 (mmol/l)	1.Ter testi	2.Ter testi	Genetik	
1	12	120	-	58	67,5	76,4	1677 delTA , c.274G>A
2	33	30	83,9	60,4	(cl) 94	(Cond) 85,4	Klasik (pank yetm) 2789+5G->A homozigot,
3	37	90	101,9	53	(Cond) 96,3	(Cond) 93,5	Hafif (pank yetm yok) 4096-3C>G, E1044G
4	38	28	68,4	71,9	(Cond) 88,9 (cl)	(Cond) yok	CFTR 2'de tanımlı değil; literatürde var F508 del, G542X
5	37	120	26	37,6	69,8	34,1	Pank yetm D806G, c.3469-2A->G
6	31	56	5,7	?	(Cond) 18,4 (cl)	(cl) 23	Tekrarlayan pankreatitler E217G, S1159F
						(cl)	CTFR2'de yok, moderate hast



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



7	18	64	?	48	67,7 (cl)	yok	1677delta, c.2657+5G>A,
8	25	480	127,2	63,8	77,6 (cl)	yok	Klasik F508del, 2789+5G>A
9	37	150	100,4	68,9	59,9 (cl)	120	Pank yetm F508 del, 1677 delTA
10	39	390	29,5	47	79 (cl)	(Cond) 57	Pank yetm S1426F homozigot
						(cl)	Pank yetm

Anahtar Kelimeler: Kistik fibrozis, tarama, yalancı negatiflik, genetik



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



S-09

Konjenital akciğer anomalisi nedeni ile opere olan hastaların post-op solunum fonksiyon testleri ile değerlendirilmesi

Alican Dinçel¹, Pinar Ergenekon¹, Ela Eralp¹, Yasemin Gökdemir¹, Gürsu Kıyan², Bülent Taner Karadağ¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Ana Bilim Dalı, İstanbul

Giriş ve Amaç: Konjenital akciğer anomalileri, intrauterin hayatta solunum sisteminin embriyolojik gelişim basamaklarında meydana gelen bozukluklara bağlı olarak ortaya çıkan, nadir görülen, bozuk morfolojili akciğer parankim ve hava yollarından oluşan heterojen bir grup hastalıktır.

- Konjenital pulmoner havayolu malformasyonları (CPAM),
- Konjenital lobar amfizem (CLE),
- Bronkojenik kist (BC)
- Bronkopulmoner sekestrasyonlar (BPS) konjenital akciğer lezyonlarının en kalabalık grubunu oluştururlar.

İnsidansları 3.5:10.000 olarak bildirilmiştir. Klinikte, lezyonun kitle etkisine bağlı başlı bulguları, respiratuvar distres ve tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonları şeklinde bulgu verirler. Akciğerin konjenital anomalilerinin kesin tedavisi lezyonun cerrahi olarak çıkarılmasıdır. Konjenital lezyonu cerrahi olarak çıkartılmış hastaların yeniden yapılandırma ve kompensatuar akciğer gelişimi sonucunda klinik ve solunum fonksiyonları açısından iyileşme göstermesi beklenmektedir.

Bu bilgiler doğrultusunda; Konjenital akciğer anomalisi nedeni ile cerrahi operasyon geçiren hastalarda, normal sağlıklı bireylere göre, solunum fonksiyon testleri ile akciğer hacim ve fonksiyonlarının durumunu değerlendirmeyi amaçladık.

Yöntem: Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Göğüs Hastalıkları ve Çocuk Cerrahisi polikliniklerinden takipli, konjenital pulmoner havayolu malformasyonu, konjenital lobar amfizem, bronkopulmoner sekestrasyon ve bronkojenik kist tanıları ile opere olmuş 6 yaş üzeri 16 hasta çalışmaya dahil edildi. Çalışma kontrol grubu olarak 7 - 18 yaş arası 12 sağlıklı çocuk alındı. Tüm katılımcıların demografik özellikleri, fizik muayene bulguları, transkutan oksijen saturasyonları, spirometri ve akciğer temizleme indeksi yöntemi ile akciğer solunum fonksiyonları değerlendirilerek kaydedildi ve elde edilen veriler karşılaştırılarak değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya katılan konjenital akciğer anomalisi nedeni ile opere olmuş 16 hastanın 9'u (%56.2) erkek, 7'si (%43.8) kadın, ortalama yaş 8.75 (min:6.50, maks: 21.25) yıl olup operasyon anındaki ortalama yaş 14 (min:0 maks:168) aydı. Ortalama post-op takip süresi 80.06±31 aydı. Lezyonların %53.9'u solda lokalizeydi. %68.75'i CPAM, %12.5'i BC, %6.25'i BPS, %6.25'i CLE ve %6.25'i kombine bronkopulmoner sekestrasyon ve pulmoner havayolu malformasyonu içeren hibrit lezyonlardı.

Sağlıklı kontrol grubunda ise katılımcıların 8'i (%66.6) kadın 4'ü (%33.3) erkek ortalama yaş 12 (min:8.5, maks:17.5) yıldı.

Her iki grupta da katılımcıların değerlendirme anındaki fizik muayene bulguları normaldi ve transkutan oksijen saturasyonları %95'in üzerinde normal olarak saptandı.

Post-op konjenital akciğer anomalili hasta grubunda bulunan 16 hastanın ameliyat öncesi dönemde 11'i (%68.8) semptomatik olup ortalama semptomatik olma yaşı 4 (min:0 maks:168) aydı. Operasyon sonrası dönemde ise 6 hasta (%37.5) semptomatik olup bu hastaların hepsi operasyon öncesi dönemde de semptomatik olan hastalardı. Her iki dönemde de en sık karşılaşılan semptom tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonları olarak saptandı.

Spirometrik incelemede, hasta grubunda ortalama beklenen %FEV1 değeri 86,25 ±16,88 olup sağlıklı kontrol grubunda bakılan ortalama beklenen %FEV1 değeri ise 101.75 ±11.5 olarak saptanmıştır. Her iki grup da spirometrik olarak normal saptanmalarına karşın sağlıklı kontrol grubunda ortalama %FEV1 değeri post op konjenital akciğer anomalili hastalara göre anlamlı olarak yüksek bulunmuştur (**p:0.014**).

Konjenital akciğer anomalili hasta grubunda post-op semptomatik hastalık ile spirometrik değerler karşılaştırıldığında, spiro-

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”

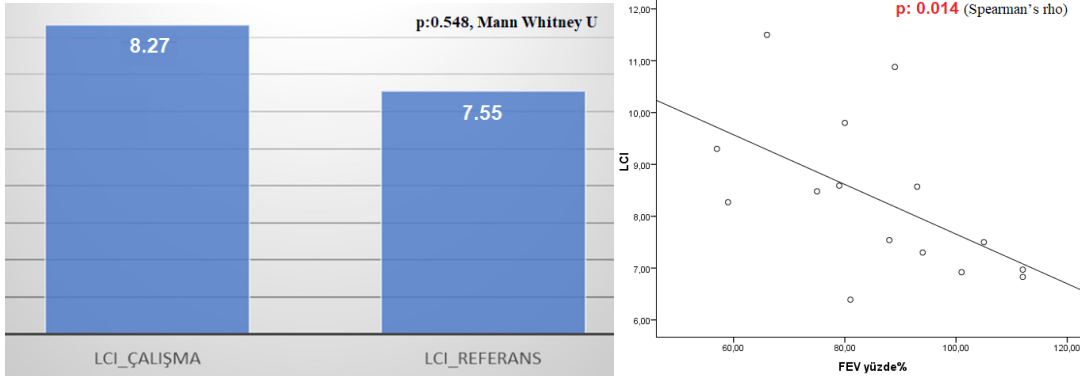


metrik olarak FEV1 düşüklüğü ($FEV1 < \%80$) saptanan hastaların büyük bölümünün (%75) post operatif semptomatik olan hastalar olduğu görüldü. Ancak post-op semptomatik olmak ile spirometrik bozukluk arasında istatistiksel olarak anlamlı patoloji saptanmadı ($p: 0.118$).

Hasta grubunda, konjenital akciğer lezyonuna yönelik cerrahinin erken veya geç dönemde uygulanmasına göre hastaların spirometrik değerleri incelendiğinde, operasyon anındaki yaş ile spirometrik değerler arasında anlamlı bir fark ve korelasyon saptanmamıştır. ($P: 0,2 - \rho: 0.39$)

Katılımcıların solunum fonksiyonları akciğer temizleme indeksi (LCI) yöntemi ile değerlendirildiğinde, hasta grubunda median LCI değeri 8.27 (min:6.39 max:11.50), sağlıklı kontrol grubunda median LCI değeri ise 7.55 (min:7.1 max:10.4) olarak saptanmıştır. Her iki grubun sonuçları karşılaştırıldığında, konjenital akciğer anomalisi nedeni ile opere olan hastaların post-operatif uzun dönemde akciğer temizleme indeksi değerlerinde sağlıklı kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmamıştır. ($p:0.548$)

Konjenital akciğer anomalisi nedeniyle opere olan hastalarda uygulanan solunum fonksiyon testi sonuçları karşılaştırıldığında, LCI ile normal saptanan hastaların tamamının spirometrik olarak normal saptanmasına karşın spirometrik olarak normal saptanan hastaların %82'si LCI ile hasta olarak saptanmışlardır. Aynı zamanda hastaların LCI ile FEV1 sayısal değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı negatif yönlü bir korelasyon saptanmıştır. ($p: 0.014$) ($r: -0.618$)



Sonuç: Çalışmamızda, konjenital akciğer anomalisi nedeni ile opere olan hastalarda uzun dönemde, sağlıklı bireyler ile karşılaştırıldığında, spirometrik ve akciğer temizleme indeksi yöntemleri ile anlamlı solunum yolu patolojisi saptanmamış olup, Akciğer temizleme indeksinin solunum yolu hastalıklarını tespit etmede spirometriden daha üstün olduğu saptanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Konjenital akciğer anomalisi, spirometri, akciğer temizleme indeksi



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



S-10

Obez adölesanlarda TSH düzeylerinin trombosit sayısı ve ortalama trombosit hacmi ile ilişkisi

Hüseyin Dağ¹ Okan Dikker²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Okmeydanı Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Kliniği, İstanbul, Türkiye

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Okmeydanı Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Biyokimya Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ: Çocukluk çağı obezitesi tüm dünyada hızla artan sıklığı nedeniyle önemli bir halk sağlığı sorunu olmaya devam etmektedir. Gelişmiş ülkelerde, çocuklarda fazla tartılı ve obez olma sıklığı yaklaşık %25 olarak rapor edilmektedir. Ülkemizde yapılan çalışmalarda 6-10 yaş arası çocuklarda %21 olarak belirlenmiştir. Çocukluk çağına obez olan çocukların yaklaşık üçte ikisinin erişkin dönemde de obez olması, obezite ile ilişkili kardiyovasküler hastalıkların (KVH) artmasına ve daha erken yaşta ortaya çıkmasına yol açmaktadır.

Hematopoetik kök hücrelerde tiroid hormon reseptörleri bulunur ve bu reseptörler vasıtasıyla trombositler dahil kan hücrelerinin üretimi düzenlenir. Trombositler, vasküler inflamasyon ve ateroskleroz gelişiminde önemli rol oynar. Bu süreçte artmış trombosit aktivitesini göstermek için trombosit ile ilgili birtakım indeksler çalışılmıştır. Bunlardan ortalama trombosit hacmi (MPV) önemli bir belirteçtir ve trombosit aktivasyonu ile ilişkili olduğu gösterilmiştir. Bazı çalışmalarda tiroid stimulan hormon (TSH) düzeyi ile trombosit sayısı (PLT) ve MPV arasındaki ilişki araştırılmıştır. Ancak obez adölesanlarda yapılan çalışma sayısı çok kısıtlıdır. Bu çalışmamızda; obez adölesanlarda TSH düzeyleri ile PLT ve MPV düzeyleri arasındaki ilişkiyi incelemeyi ve sağlıklı adölesanlarla karşılaştırmayı amaçladık.

METOD: Hastanemiz pediatri polikliniğine 2018 yılında gelmiş, ortalama yaşı $12,98 \pm 1,97$ olan obez 41 adölesan hasta grubunu, ve ayrıca obez olmayan ortalama yaşı $13,11 \pm 2,04$ olan sağlıklı 27 adölesan olgu ise kontrol grubunu oluşturmuştur. Hastanemiz etik kurulundan onay alındıktan sonra, toplamda 68 adölesan obez ve obez olmayan olgunun dosyalarının retrospektif olarak incelenmesiyle çalışmadaki veriler elde edildi. Vücut kitle indeksi (BMI) %95 persentil ve üzeri adölesanlar obez olarak tanımlandı. Gruplar arasında laboratuvar testleri (TSH ve hemogram parametreleri), cinsiyet, yaş, BMI karşılaştırıldı. TSH ile PLT ve MPV arasındaki korelasyon incelendi. Çalışmada elde edilen bulgular değerlendirilirken, istatistiksel analizler için IBM SPSS Statistics 22 (IBM SPSS, Türkiye) programı kullanıldı.

BULGULAR: Obez ve kontrol grupları arasında cinsiyet, yaş, TSH, WBC, RBC, PLT ve MPV değerleri açısından istatistiksel olarak anlamlı bir farklılık yoktur ($p > 0.05$) (Tablo 1). TSH düzeyleri ile PLT arasında pozitif yönde; MPV düzeyleri ile ters yönde bir korelasyon vardır ($p < 0.05$) (Tablo 2).

Tartışma ve Sonuç: Çalışmamızda, her iki grup arasında TSH düzeyleri açısından bir fark bulamadık. Ancak TSH düzeyleri ile PLT ve MPV arasında korelasyon tespit ettik. Bu bilgi bize obez adölesanlarda TSH düzeylerinin trombopoez ve trombosit aktivasyonu üzerinde etkili olduğunu göstermektedir. Emeksiz C.H'nin prepubertal obezlerde yaptığı bir çalışmada obez grup ile obez olmayan grup arasında TSH ve MPV VE PLT düzeyleri açısından çalışmamızla benzer şekilde herhangi bir fark bulunamamış. Ancak bu çalışmada korelasyon bakılmadığından bu yönüyle karşılaştırma şansı bulamadık.

Arslan ve Makay adölesan yaş grubunda obezite ve alkolik olmayan yağlı karaciğer hastalığı (NAFLD) gibi risk faktörleri varlığında MPV düzeyini araştırmışlar ve kontrol grubuna göre anlamlı olarak yüksek bulmuşlardır. Bu çalışma ile kıyaslandığında biz çalışmamızda bu yönden bir fark bulamadık. Ancak çalışmamızda obezite gruplarını yağlı karaciğer hastalığı (NAFLD) açısından sınıflandırmadığımızdan net bir karşılaştırma yapma şansı bulamadık. Çoban ve arkadaşları da benzer şekilde obez hastalarda MPV düzeyini yüksek bulmuşlardır. Ancak bu çalışmada TSH bakılmadığından bu yönüyle bir karşılaştırma imkanı bulamadık.

Kim J.H ve arkadaşlarının subklinik hipotiroidili hastalarda yaptığı bir çalışmada MPV ile TSH arasında pozitif yönde bir korelasyon tespit etmişlerdir. Çalışmamızda ise negatif yönde bir korelasyon tespit edildi.

Obez adölesanlarda çalışma sayısının kısıtlılığı sebebiyle güncel literatür ile çok fazla karşılaştırma yapamadık. Çalışmamızın diğer bir kısıtlılığı ise örneklem sayımızın küçük olmasıdır. Obezite ve komplikasyonları gözönüne alındığında patofizyolojinin anlaşılması büyük önem arz etmektedir. Bu nedenle mevcut ilişkinin biyomekanizmasını tam olarak aydınlatmak için daha geniş örneklem gruplu daha fazla biyomolekülün araştırıldığı çok merkezli çalışmalara ihtiyaç olduğu kanısındayız.

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



Tablo 1: Gruplar arasında çalışma parametrelerinin değerlendirilmesi

	Obez grubu	Kontrol grubu	p
	Ort±SS	Ort±SS	
Yaş	12,98±1,97	13,11±2,04	¹ 0,785
Cinsiyet n (%)			
Kız	13 (%31,7)	10 (%37)	² 0,847
Erkek	28 (%68,3)	17 (%63)	
BMI	31,79±4,3	23,69±3,5	¹ <0,001*
TSH (IU/L) (medyan)	2,76±1,21 (2,7)	2,26±0,93 (2)	³ 0,064
WBC (x10 ³ /µL)	7,95±1,4	7,79±1,81	¹ 0,676
RBC (x10 ⁶ /µL) (medyan)	4,96±0,35 (4,9)	5,08±0,49 (5,1)	³ 0,426
PLT (x10 ³ /µL)	310,59±61,23	295,52±84,52	¹ 0,397
MPV (fL)	9,28±0,89	9,49±0,94	¹ 0,357

¹Student t test

²Continuity (yates) düzeltmesi

³Mann whitney U test

*p<0.05

Tablo 2: Obez grubunda BMI, TSH, WBC, RBC ile PLT, MPV parametreleri arasındaki korelasyonun değerlendirilmesi

		BMI	TSH	WBC	RBC
PLT	r	0,100	0,348	0,158	0,086
	p	0,534	0,026*	0,323	0,594
MPV	r	0,136	-0,310	-0,175	-0,037
	p	0,396	0,048*	0,274	0,818

Pearson korelasyon analizi

*p<0.05

Kaynaklar:

- 1- Ijaz S H, Jamal S M, Qayyum R (October 08, 2018) Relationship Between Thyroid Hormone Levels and Mean Platelet Count and Volume: Quantitative Assessment. Cureus 10(10): e3421.
- 2- Coban E, Ozdogan M, Yazicioglu G, Akcit F. The mean platelet volume in patients with obesity. Int J Clin Pract 2005;59:981-2.
- 3- Jackson SR, Carter JM. Platelet volume: Laboratory measurement and clinical application. Blood Rev 1993; 7: 104-13.
- 4- Aypak C, Türedi O, Bircan MA, Yüce A. Could mean platelet volume among complete blood count parameters be a surrogate marker of metabolic syndrome in pre-pubertal children? Platelets 2014; 25(6): 393-8.
- 5- Arslan N, Makay B, Hızlı S, Koçyiğit A, Demircioğlu F, Tuncel AS, Cakmakçı H. Assessment of atherosclerosis in obese adolescents: Positive correlation of mean platelet volume and carotid intima media thickness. J Paediatr Child Health 2013; 49(11): 963-8.
- 6- Mazıcıoğlu MM, Hatipoğlu N, Öztürk A, Waist Circumference and Mid-Upper Arm Circumference in Evaluation of Obesity in



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Children Aged Between 6 and 17 Years. J Clin Res Ped Endo 2010;2(4):144-150.

- 7- Emeksiz H.C. Akd Tıp D / Akd Med J / 2018; 1.
- 8- Arslan N, Makay B. Mean platelet volume in obese adolescents with nonalcoholic fatty liver disease. J Pediatr Endocrinol Metab 2010 ;23(8): 807-13.
- 9- Coban E, Özdoğan M, Yazıcıoğlu G, Akcıt F. The mean platelet volume in patients with obesity. Int J Clin Pract 2005;59:981-982.
- 10- Jin Hwa Kim, Jun Hee Park, Sang Yong Kim et al. The Mean Platelet Volume Is Positively Correlated with Serum Thyrotropin Concentrations in a Population of Healthy Subjects and Subjects with Unsuspected Subclinical Hypothyroidism. THYROID Volume 23, Number 1, 2013 ^a Mary Ann Liebert, Inc. DOI: 10.1089/thy.2012.0033

Anahtar Kelimeler: Obezite, Adölesan, TSH, Trombosit, MPV



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



S-11

Serebral palsili çocuklarda özofagogastroduodenoskopi için dexmedetomidin kullanımı: Tek merkez deneyimi

Esra Polat¹ Ebru Tarıkçı²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Kadın Hastalıkları Ve Doğum Hastanesi Pediatrik Gastroenteroloji Kliniği

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Anestezi Ve Reanimasyon Kliniği

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Anesteziyoloji Ve Reanimasyon Kliniği,

GİRİŞ: Serebral palsy (SP) kas hareketini ve koordinasyonunu etkileyen bir grup bozukluğu ifade eder. Belirti ve semptomlar bebeklik döneminde veya okul öncesi yıllarda görülür. Genel olarak, serebral palsy, anormal reflekslerle, uzuvların ve gövdenin gevşekliği veya sertliği, anormal duruş, istem dışı hareketler, dengesiz yürüme veya bunların bir kombinasyonu ile ilişkili bozulmuş hareketlere neden olur. SP'li çocuklarda mevcut motor işlev bozukluğu nedeniyle gaströzafajeal (GÖR) reflüye sekonder özafajit kaynaklı kanlı kusma görülür. Bu sebeple çoğu zaman sedasyon altında endoskopi işlemi yapılması gereklidir. Sedasyon 1-7 yaş arası çocuk endoskopilerinde sıklıkla kullanılır. İşlemin başarılı olabilmesi için sedasyonun yeterli derinlikte olması gereklidir. Sedasyonun başarısı iki faktöre bağlıdır: 1. İşlemin güvenilirliği, 2. İşlemin başarıyla tamamlanabilmesi.

Endoskopi sırasında uygulanan sedasyonun başarılı olabilmesi için, çocuğun işlem sırasında hareketsiz kalabilmesi, hemodinami ve solunum açısından da eş zamanlı stabil olması gereklidir. Dexmedetomidin, potent yüksek selektif alfa 2 reseptör agonisti olup yarılanma ömrü yaklaşık 8 dakikadır. Terapötik dozlarda kardiyovasküler ve solunumsal fonksiyonlarını koruyarak yeterli sedasyon oluşturur. Çalışmamızın amacı SP'li hastalarda tanıya yönelik yaptığımız özofagogastroduodenoskopi işlemleri sırasında sedasyon olarak kullandığımız dexmedetomidinin optimal sedasyon dozunu araştırmak ve güvenilirliğini test etmektir.

Materyal ve Metot: Etik komite onamını takiben 5-10 yaş arası ASA(American Society of Anesthesiologists) I-III olan, SP tanılı 25 çocuk hastanın kayıtları retrospektif olarak incelendi. Çalışmada dışlanma kriterleri olarak; kardiyopulmoner yetmezlik, astım öyküsü, yüksek mallampati skoru ve çalışma ilaçlarına allerji öyküsü olma durumu alındı. Premedikasyon verilmeden endoskopi ünitesine alınan tüm çocuklara intravenöz damar yolu açılmasını takiben EKG, non invaziv kan basıncı, periferik oksijen saturasyonu ve end tidal karbondioksit ölçümü yapıldı. Nazal kanül kullanılarak 3 lt/dk oksijen verildi. Sedasyon düzeyi, University of Michigan Sedasyon Skalası (UMSS) ile ölçüldü. Çocuklarda dexmedetomidin başlangıç bolus doz olarak 1mcg/kg olarak belirlendi. UMSS skoru < 3 durumunda sedasyonu derinleştirmek için titre edilen ek dexmedetomidin 0.5 mcg/kg olarak intravenöz olarak eklendi. 1mcg/kg başlangıç dozun yetersiz olduğu bu durumda bir sonraki çocukta 1.5 mcg/kg dexmedetomidin başlangıç dozu olarak uygulandı. Bu dozun diğer çocukta yeterli sedasyon sağlaması durumunda tekrar azaltılarak bir sonraki çocukta 1 mcg/kg i.v doz olarak başlangıç dozunda devam edildi. Modifiye Dixon aşağı yukarı doz metodu çalışmada kullanıldı. Dexmedetomidin ED 50 değeri hesaplandı. UMSS > 3 sedasyon düzeyi yeterli kabul edildi. İşlem boyunca her 5 dk lık intervallerle kalp tepe atımı, non invaziv kan basıncı, periferik oksijen saturasyonu ve end tidal karbondioksit ölçümü yapıldı.

İşlem sonunda çocuklar destek oksijen ve pulse oksimetri takibi ile derlenme odasına alındı. Derlenme süresince kalp tepe atımı, non invaziv kan basıncı, oksijen saturasyonu ve bulantı-kusma açısından takip edildi. Taburculuk kriterleri sağlanınca derlenme odasından servise taburculuk sağlandı. Hastaların aileleri 24 saat sonra telefonla aranarak bulantı, kusma, ajitasyon ve ateş durumları sorgulandı.

Sonuçlar: Tüm çocuklar veri analizine alınabildi. Çocukların 14'ü erkek 11'i kızdı. Yaş ortalaması 6.8 ± 3.2 yıl, ağırlıkları 14.3 ± 5.2 kg olarak bulundu. Boy ortalaması 98 ± 21.2 cm 'di (Tablo1).

Tablo 1: Hastaların Demografik verileri

Yaş	6.8 ± 3.2
Cinsiyet (E/K)	14/11
Tartı (kg)	14.3 ± 5.2
Boy (cm)	98 ± 21.2

Dexmedetomidin yükleme dozunu takiben 3 çocukta geçici saturasyon düşüklüğü gözlemlendi. Boynun ekstansiyonu ile saturasyon yüksekliği sağlandı. Hiçbir çocukta hipotansiyon ve aritmi görülmedi. İnfüzyon anestezi ajan uygulanmadı. Çocukların hasta-

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”

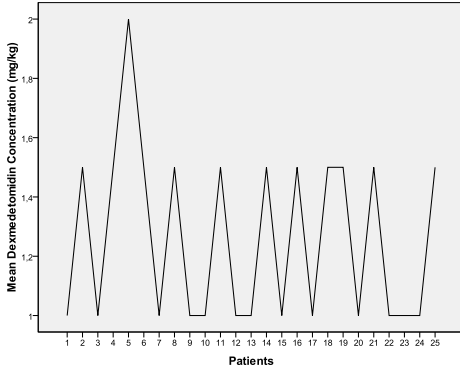


nede yatışları süresince ve taburculuk sonrası 24 saat boyunca kusma, ateş, ve ajitasyon görülmedi. Sedasyon düzeyi Michigan Sedasyon Skalası (UMSS) ile değerlendirildi (Tablo 2).

Tablo 2: Michigan Sedasyon Skalası (UMSS)

Değer	Hastanın durumu
0	Uyanık
1	Minimal sedatize: yorgun, uykulu, sesli uyarılara sözel yanıt
2	İlımlı sedatize: Somnolans, uyku, hafif taktıl uyarı veya basit bir sözlü komutla kolayca uyandırılabilir.
3	Derin uyku, sadece güçlü fiziksel uyarı ile uyandırılabilir.
4	Koma

Dexmedetomidinin ED50 değeri 1.26 ± 0.29 (1.14-1.38 at 95% Confidence Interval) mcg/kg olarak hesaplandı (Figür 1)



Tartışma: İdeal pediatrik sedasyon ajanının hızlı indüksiyon yapabilmesi, kolay titre edilebilmesi, hasta ventilasyonunu işlem boyunca sağlayabilmesi, hemodinamik açıdan stabil olması beklenir. Tüm bunlara ek olarak derlenme süresinde bulantı, kusma, disfori ya da ağrı yapmaması tercih sebebidir.

Girişimlerin başarısız olmasının en sık sebebi yetersiz sedasyondur. Yetersiz sedasyon ise sıklıkla hiperaktif, koopere olamayan ve yaşça büyük olan çocuklarda görülür. Solunum yetmezliği ve apne (5.5%) de sedasyon sırasında görülen başlıca komplikasyonlardır. Literatürde yapılan çalışmalarda dexmedetomidinin solunum sayısı, saturasyon ve ETCO2 yi etkilemediği gösterilmiştir. Dexmedetomidinin hızlı indüksiyonunda irregüler solunum, hipoksi olduğu da bazı çalışmalarda gösterilmiştir. Biz çalışmamızda dexmedetomidin indüksiyonunu 2 dakika içinde gerçekleştirdik. Bu süre içinde yalnızca 3 çocukta geçici desaturasyon gözlemledik ve birkaç saniye içinde ekstansiyon manevrası ile maske ventilasyona ihtiyaç duyulmadan yükseldi. Çalışmamızda dexmedetomidin ile sürekli anestezi infüzyonuna ihtiyaç duymadan başarı ile girişimlerimizi tamamladık. Yapılan erişkin çalışmalarda dexmedetomidinin tansiyon düşüklüğü yaptığı gösterilse de çocuklarda yaptığımız bu çalışmamızda ciddi aritmi ve hipotansiyon gözlemlemedik. Sadece hastalarımızın 7'sinde kısa süreli başlangıçta geçici ve atropin gerektirmeyen bradikardi görüldü.

Propofol ve dexmedetomidinin sedasyon dozlarının karşılaştırıldığı çalışmalarda propofolün aritmi ve hipotansif etkisinin dexmedetomidinden daha sık olduğu görülmüştür. MR anestezisinde kullanılan propofol sedasyonunda ise apne ve saturasyon düşüklüğünün daha sık olduğu yayınlanmıştır. Dexmedetomidinin bir başka avantajı ise yan etkisinin ağız kuruluğu yapması, sekresyonları azaltmasıdır. Üst giis endoskopilerde sekresyon artışı sebebiyle işleme ara verilip sıklıkla aspirasyon yapılması gerekebilir. Çalışmamızda hiçbir çocukta işleme aspirasyon için ara verip ek doz yapmamız gerekmemiştir.

Sonuçlar: Dexmedetomidin yaşları 5-10 yaş arası olan SP'li çocuk hastaların özafagogastroduodenoskopi sırasında yeterli sedasyon derinliği sağlamıştır. Bu çalışmamızda dexmedetomidinin ED 50 değerini 1.26 ± 0.29 mcg/kg olarak bulduk. Ancak hasta sayımızın düşük olması ve çalışmamızın retrospektif olması nedeniyle ileri prospektif çalışmalara ihtiyaç olduğunu düşünmekte-



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



yiz. Sonuç olarak dexmedetomidinin diğer sedasyon ajanları olan propofol ve ketamine alternatif olacağı görüşündeyiz.

Anahtar Kelimeler: serebral palsy, özofagogastroskopi, sedasyon, dexmedetomidin



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



S-12

Annelerin rotavirus aşısı hakkında bilgi ve tutumları

Gizem Kara Elitok¹Lida Bülbül²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bakırköy Sadi Konuk Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

Giriş: Rotavirüs enfeksiyonları, tüm dünyada beş yaş altı çocuklarda hastane yatışına ve ölüme neden olan ağır gastroenteritlerin en sık nedenidir. Bu enfeksiyonlardan korunmak için aşılama etkili bir yöntemdir (1,2). Çalışmamızda annelerin rotavirüs aşısı hakkındaki bilgi ve tutumlarını belirlemeyi amaçladık.

Yöntem: Tanımlayıcı kesitsel ileriye dönük olan bu araştırma Ağustos- Kasım 2018 tarihleri arasında Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi'nde yapıldı. Hastanemiz Sağlam Çocuk polikliniğine başvuran 3-59 ay arası çocuğu olan anneler çalışmaya alındı. Araştırmayla ilgili bilgi verildi, katılmaya onam verenlerle yüz yüze görüşülerek çalışma anket formu dolduruldu. Çalışma için lokal etik kuruldan onay alındı.

Katılımcılara sosyodemografik özellikleri ile ilgili 6 soru, rotavirüs aşısıyla ilgili bilgi ve tutumlarını içeren 7 soru soruldu. Anket sorularına en küçük yaştaki çocuklarına göre cevap vermeleri istenildi. Çalışmanın istatistiksel çözümlemesi SPSS 16,0 for Windows programı kullanılarak yapıldı. Grupların verilerinin karşılaştırılmasında ki-kare testi uygulandı. İstatistiksel alfa anlamlılık seviyesi $p < 0,05$ olarak kabul edildi.

Bulgular: Çalışmaya 405 anne katıldı. Annelerin yaş ortalaması $31,5 \pm 5,4$ yıl, çocukların $18,1 \pm 13,6$ aydı. Annelerin ortalama çocuk sayısı $1,8 \pm 0,9$ (1-7) idi. Katılımcıların 280'i (%69,1) ev hanımıydı. Ulusal aşı programına göre çocukların %94'ünün (n:381) aşıları tam, %3,7'sinin (n:15) eksik, %2,2'si (n:9) aşısızdı.

Annelere rotavirüs aşısının yapılma nedeni sorulduğunda; %68,9'u (n:279) ishalden, %4'ü (n: 16) üst solunum yolu enfeksiyonundan, %0,5'i (n:2) beyin iltihabından korumak için yapıldığını, %26,7'si (n:108) nedenini bilmediğini belirtti. Çocukların 284'üne (%70,1) rotavirüs aşısı yapılması önerilmişti. Aşığı 137'sine (%48,2) çocuk doktoru, 87'sine (%30,6) hemşire, 57'sine (%20,1) aile hekimi, 3'üne (%1,1) diğer kişiler (komşu, eczacı) önermişti. Rotavirüs aşısı yapılma oranı %45,9 (n:186) olarak saptandı.

Anne eğitim düzeyinin ($p < 0,001$), aile gelir durumunun ($p < 0,001$) ve diğer aşıların yapıldığı sağlık kurumunun ($p < 0,001$) rotavirüs aşısının yapılmasını etkileyen faktörler olduğu belirlendi. Annesi üniversite mezunu olanların, yüksek gelir grubundakilerin ve rutin aşıları aile sağlığı merkezinde uygulanmayanların rotavirüs aşısını yaptıрма oranları diğerlerinden fazlaydı. Katılımcıların sosyodemografik özellikleri ve rotavirüs aşısının yapılmasına etki eden faktörler tablo 1'de gösterilmiştir.

Tablo 1: Katılımcıların sosyodemografik özellikleri ve rotavirüs aşısının yapılmasına etki eden faktörler

	Rotavirüs aşısı yaptıran (n:186)	Rotavirüs aşısı yaptırmayan (n:219)	p
Okur yazar değil	4	18	
İlköğretim	37	89	
Lise	50	68	
Üniversite	95	44	<0,001

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



	1600 TL'den az	8	41	
Annenin aylık gelir durumu	1600-2400 TL	35	78	<0,001
	2400-3200 TL	44	52	
	3200 TL'den fazla	99	48	
Aşıların uygulandığı sağlık kurumu	Aile Sağlığı Merkezi	111	170	<0,001
	Kamu Hastanesi	63	38	
	Diğer*	12	2	

Annelere Rotavirüs aşısını yaptırmama nedenleri sorulduğunda sırasıyla ilk üçünün; bilgi eksikliği, maddi yetersizlik ve aşının gerekli olmadığının düşünülmesi olduğu saptandı. Rotavirüs aşısının yapılmama nedenleri tablo2'de gösterilmiştir.

Tablo 2: Rotavirüs aşısının yapılmama nedenleri

Rotavirüs aşısını yaptırmama nedenleri	n:219
Aşı hakkında daha önce bilgilendirilmedim	67 (%30,6)
Maddi yetersizlik nedeniyle yaptıramıyorum	61 (%27,8)
Aşının gerekli olduğunu düşünmüyorum	35 (%16)
Aşıya güvenmiyorum	24 (%11)
Aşının gerekli olduğunu düşünmüyorum	13 (%5,8)
Aşının çok fazla yan etkisi var	11 (%5)
Aşı uygulanma zamanını geçirdik	7 (%3,2)
Sağlık bakanlığının programında olmadığı için	4 (%1,8)
Besin alerjisi nedeniyle doktor önermedi	3 (%1,4)
Sağlık personeli yaptırma dedi	5 (%2,2)
Bağırsak hastalığı var (Kısa bağırsak, bağırsak op)	2 (%1)

*Diğer: Özel hastane, özel hekim

Rotavirüs aşısının Sağlık Bakanlığının ulusal aşı programına alınmasını katılımcıların 338'i (%83,5) istediğini, 55'i (%13,5) bu konuda kararsız olduğunu, 12'si (%3) istemediğini bildirdi.

Tartışma: Çalışmamızda annelerin üçte birinin rotavirüs aşısıyla ilgili bilgilerinin yeterli düzeyde olmadığı ve çocukların üçte ikisine rotavirüs aşısının yapılmasının önerildiği saptandı. Çocukların yarısı rotavirüs aşısı ile aşılanmıştı. Ulusal aşı programındaki aşıların yapılma oranına kıyasla bu oran düşüktür.

Ankara'da 2011 yılında yapılan bir çalışmada ailelerin %25'inin rotavirüs aşısı ve gastroenteriti hakkında bilgi sahibi oldukları, %10'unun aşının birinci dozunu yaptırdığı bildirilmiştir. Aşı hakkında bilgi sahibi olan ebeveynlerin aşı yaptırmama nedenlerinin maliyetin yüksekliği (%82,3) ve aşıya güvensizlik (%17,7) olduğu saptanmıştır (3). İzmir'de 2013-2014 yıllarında gastroenterit nedeniyle hastanede yatan çocukların ebeveynleri ile yapılan bir başka çalışmada olguların yalnızca %7'sinin rotavirüs için aşılandığı rapor edilmiştir(4). Ebeveynlerin %81,1'inin rotavirüs aşısını duymadığı için, %6'sının maddi yetersizlik nedeniyle aşıyı yaptırmadığı bildirilmiştir (4). Aşının yapılmamasının diğer nedenleri sırasıyla; aşının koruyuculuğuna inanmama, uygun aşılama zamanını kaçırma, aşının yan etkilerinin olduğu düşüncesidir (4). Her iki çalışmada da rotavirüs aşısının yapılmama nedenleri bizim çalışmamıza benzerdir. Çalışmamızda en sık belirtilen nedenler; aşı hakkında yeterli bilgi sahibi olunmaması, maddi yeter-



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



sizlik, aşının gerekli olduğunun düşünülmemesi ve aşıya güvenilmemesidir.

Amerika Birleşik Devletlerinde rotavirüs aşısının aşı takvimine yeni eklendiği dönemde yapılan bir çalışmada pediatri hekimlerinin çoğunluğunun, aile hekimlerinin yarısından azının rutin olarak rotavirüs aşısını önerdiği bildirilmiştir (5). Her iki hekim grubu maddi nedenleri aşı uygulamasında en önde gelen engel olarak görmektedir (5). Bizim çalışmamızda da benzer şekilde çocuk doktorlarının aşığı önerme oranının, aile hekimlerinden fazla olduğu belirlendi. Çalışmamızda koruyucu sağlık hizmetlerinin önemli bir parçası olan aile sağlığı merkezlerinde rutin aşılarını yaptıran çocukların, rotavirüs aşısı yaptıрма oranının diğer kurumlarda aşı olanlardan düşük olduğu tespit edildi.

Sonuç: Çocuk sağlığına hizmet eden sağlık çalışanlarının ve ailelerin rotavirüs aşısı hakkında bilgilendirilmesi, aşılama oranını arttırarak rotavirüs enfeksiyonlarına bağlı mortalite ve morbiditenin önlenmesini sağlayacaktır.

Kaynaklar

1. Meral M, Bozdayı G, Özkan S, Dalgıç B, Alp G, Ahmed K. Akut Gastroenteritli Çocuklarda Rotavirüs Prevalansı, Serotip ve Elektroferotip Dağılımı. Mikrobiyol Bul 2011; 45(1): 104-112.
2. Kurugöl Z. Rotavirus vaccines, Review. Turk Ped Arch 2007;42:36-42.
3. Köksal A.O, Köksal T. Ankara’da ebeveynlerin rotavirüs hakkında bilgi düzeyleri ve çocukların rotavirüs aşılama oranları. Gaziantep Tıp Derg 2012;18(3): 151-154.
4. Ersü K.N, Ersü A, Öztürk K.Y, Helvacı M, Öngel K. Gastroenterit tanısı ile hastanede yatan çocukların özellikleri ve ebeveynlerin rotavirüs aşısı hakkındaki bilgi düzeyleri. İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hast. Dergisi 2016; 6(3):203-208.
5. Kempe A, Patel MM, Daley MF, Crane LA, Beaty B, Stokley S, Barrow J, Babbel C, Dickinson LM, Temple JL, Parashar UD. Adoption of rotavirus vaccination by pediatricians and family medicine physicians in the United States. Pediatrics. 2009 Nov;124(5):e809-16.

Anahtar Kelimeler: Rotavirus, aşı, bilgi

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



S-13

Tip 1 diyabet ve çölyak hastalığı birlikteliği gösteren hastalarda prezentasyon klasik çölyak hastalarından farklı mı?

Bilge Şahin Akkelle¹, Özlem K.şengül¹, Burcu Volkan¹, Engin Tutar¹, Çiğdem Ataizi Çelikel², Abdullah Bereket³, Deniz Ertem¹

¹Marmara Üniv. Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji Ve Beslenme Dilim Dalı

²Marmara Üniv. Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı

³Marmara Üniv. Tıp Fakültesi Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı

GİRİŞ VE AMAÇ: Çölyak hastalığı (ÇH), genetik olarak yatkınlığı olan bireylerde, glüten maruziyeti ile gelişen immün-aracılı bir enteropatidir. Dünya genelinde görülme sıklığı ortalama %1 civarındadır. Ancak bazı hasta grupları ÇH görülme olasılığının artmış olması nedeniyle risk grubu olarak tanımlanmaktadır. Ortak genetik altyapı nedeniyle otoimmün hastalıklarda da çölyak hastalığı gelişimi açısından artmış bir risk söz konusudur. Tip 1 diyabet (T1D) hastalığı, ÇH gelişimi açısından en fazla risk grubu oluşturan otoimmün hastalıktır. Pediatrik yaş grubunda T1D ve ÇH birlikteliği durumunda görülen gastrointestinal bulgulara dair veriler kısıtlıdır. Çalışmamızda, T1D ve ÇH birlikteliği olan hastaların bulgularının klasik çölyak hastaları ile karşılaştırılması hedeflenmiştir.

METOT: Kliniğimizde ÇH tanısı ile takip edilmekte olan 250 hastanın demografik özellikleri, klinik, serolojik ve histopatolojik verileri incelendi. Anti-tTG'nin ≥ 20 U/mL ve/veya anti-EMA'nın pozitif olması, seroloji pozitifliği olarak tanımlandı. Mukozal histopatolojik değişiklikler Marsh-Oberhuber (modifiye Marsh) sınıflamasına göre değerlendirildi. Hastalar eşlik eden T1D varlığına göre iki gruba ayrılarak (ÇH grubu ve ÇH+T1D grubu) veriler açısından karşılaştırıldı.

BULGULAR: Çalışma grubumuzda hastaların %59,2'si kız cinsiyette idi, çalışma grubunun ortalama tanı yaşı $7,6 \pm 4,2$ yıl olarak tespit edildi. Hastaların 27'sinde (%10,8) eşlik eden T1D mevcuttu. Gruplar, yaş ve cinsiyet açısından benzer dağılım göstermekteydi ($p > 0,05$). ÇH+T1D grubunda hastaların çoğunluğu (%59,2) asemptomatik iken, hastaların %22,3'ü atipik semptomlar ile prezente olmuştu, tipik ÇH semptomları ise hastaların sadece %18,5'inde mevcuttu. Yaşa göre boy ve ağırlık Z skorları ÇH+T1D grubunda ÇH grubuna göre yüksekti ($p < 0,05$). ÇH grubunda hastaların %55,6'sında, ÇH+T1D grubunda ise %14,8'inde anemi tespit edildi ($p < 0,05$). Serum folik asit seviyesi ÇH+T1D grubunda, ÇH grubuna göre daha yüksekti ($p < 0,05$). Vitamin D düzeyleri açısından iki grup arasında istatistiksel fark yoktu. Anti-tTG düzeyinin $>$ normalin 10 katı olduğu hasta oranı, ÇH ve ÇH+ T1D gruplarında benzerdi (sırasıyla %78,8 ve %72,7, $p > 0,05$). ÇH grubunda mukozal değişiklikler hastaların %65,4'ünde Marsh 3C ile uyumlu iken bu oran ÇH+T1D grubunda %18,5 ve anlamlı olarak daha düşük oranda saptandı ($p < 0,05$).

Tablo 1: Hasta gruplarının demografik özellikleri ile klinik ve laboratuvar bulguları

	ÇH+T1D (n:27)	ÇH (n:223)	p
Tanı yaşı (yıl)	$8,5 \pm 4,2$	$7,2 \pm 4,5$	0.12
Cinsiyet (%)	%63 kız, %37 erkek	%59 kız, %41 erkek	0,67
Semptom varlığı (%)	%41	%96	0.0001
YGB Z skor	$-0,6 \pm 1,3$	$-1,5 \pm 1,4$	0.001
YGA Z skor	$-0,3 \pm 0,8$	$-1,7 \pm 1,4$	0.0001
Anemi varlığı (%)	%14,8	%55,6	0.0001
Folik asit düzeyi ($\mu\text{g/l}$)	23 (median 12,2)	11,4 (median 5,9)	0.0001
Vitamin D düzeyi ($\mu\text{g/l}$)	19,1 (median 18)	22,4 (median 18,5)	0.89
Anti-TTG $> 10 \times$ Normal (%)	%72,7	%78,8	0.52
Anti-EMA pozitifliği (%)	%94	%90	0.47
Marsh 3C (%)	%65,4	%18,5	0.0001

SONUÇ: Tip 1 diyabetin eşlik ettiği çölyak hastalarının çoğunda aşikar gastrointestinal bulgular olmayıp sıklıkla asemptomatik-tirler. Bu hasta grubunda laboratuvar ve histopatolojik bulgular da klasik çölyak hastalarına göre daha hafiftir. Bu veriler doğrultusunda, tipik veya atipik ÇH semptomları olup olmadığına bakılmaksızın, T1D hastalığına eşlik edebilecek ÇH'nin belli aralıklarla



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



taranarak tespiti, olası morbidite ve komplikasyonların önlenmesinde önemlidir.

Anahtar Kelimeler: tip 1 diyabet, çölyak hastalığı, pediatri



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



S-14

Koroziv madde alımı sonrası bir üçüncü basamak hastanede yatırılarak takip edilen çocuk hastaların değerlendirilmesi

Muhammet Furkan Korkmaz¹

¹Bursa Yüksek İhtisas Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği

Amaç: Bu çalışmada bir üçüncü basamak Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Acil Servisi'ne başvuru sonrası yatış yapılarak takip edilen koroziv madde alımı vakaları incelenip elde edilen sonuçlar ile ulusal verilerimize katkıda bulunmak amaçlanmıştır.

Yöntem: Çalışmamızda Bursa Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Acil Servisi'ne 2016 ve 2017 yılları süresince başvuran ve koroziv madde alımı tanısı ile yatırılan olgular; demografik ve epidemiyolojik özellikler, koroziv madde alımına göre dağılım, başvuru zamanları ve tedavi sonuçları yönlerinden dosya kayıtları geriye dönük olarak incelenmiştir.

Bulgular: Acil servisimize başvuru sonrası koroziv madde alımı tanısı alarak yatışı yapılan 265 olgunun 163'ü (%62) erkek, 102'si (%38) kız cinsiyetliydi. Olgularının ortalama yaşı 23 ay (3 - 182 ay) idi. Koroziv madde alımı olguları aynı dönemde acil servisimize başvuru sonrası yatış kararı verilen adli olguların %19'unu (265/1406) oluştuyordu. Başvuruların daha çok yaz (%36) ve ilkbahar (%31) aylarında sıklığı görüldü. Hastalar yaş gruplarına ayrılarak incelendiğinde başvuruların en sık 0-4 yaş grubunda (%85) meydana geldiği saptanmıştır. Koroziv madde kaynaklı zehirlenmelerin en sık çamaşır suyu (n:89, %35) ile gerçekleşmiş olduğu, bunu deterjan (n:62, %23) ve yağ-kireç çözücü (n:44, %17) alımlarının izlediği tespit edildi. Endoskopi yapılan 40 olgunun 18'inde normal endoskopi bulguları saptandı (Tablo 1). Olguların hastanede yatış süreleri için ortalama değer 2 gün (1-19 gün) idi. Hastalarımızda yoğun bakıma yatış ihtiyacı gözlenmedi.

Tartışma ve Sonuç: Çocuklarda koroziv madde zehirlenmelerinin ana nedeni kazayla alımlardır. Bu nedenle ailelerin çocukların koroziv etki oluşturabilecek maddelere erişmelerini engelleme konusunda bilgilendirilmesi dolayısıyla çocuklar için dış ortam ve evde güvenli bir çevre oluşturulması oldukça önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Koroziv, acil, çocuk, zehirlenme

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



S-15

Semptomatik vasküler ringli çocuklarda klinik bulgular, tanı ve tedavi sonuçlarının değerlendirilmesi

Sezen Ugan Atik¹ Alper Güzeltas¹

¹İstanbul Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kanuni Sultan Süleyman Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Giriş ve Amaç: Vasküler ringler tüm doğuştan kalp hastalıklı olguların %1'ini oluşturur. Arkus aorta ve dallarının değişik derecede trakea ve/veya özofagusu bası yaptığı embriyolojik bir malformasyondur. Komplet (tamamen çeviren) ve inkomplet (kısmen çeviren) olmak üzere iki ana gruba ayrılır. Klinikte tekrarlayan ve/veya devamlı hışıltı, stridor, solunum sıkıntısı, solunum arresti, aspirasyon, apne, yutma güçlüğü bulguları ile karşımıza çıkabilir. Semptomatik olgularda cerrahi tedavi ilk seçenektir. Bu çalışmada, hastanemizde vasküler ring nedeniyle opere edilen olguların başvuru şekilleri, tanı yöntemleri ve tedavi sonuçları değerlendirilmiştir.

Gereç ve Yöntem: Ocak 2010- Ağustos 2018 tarihleri arasında kliniğimizde opere edilen semptomatik vasküler ring olguları geriye dönük olarak değerlendirildi. Sınıflandırmada, 1998-99 yıllarında yapılan “International Nomenclature and Database Conferences for Pediatric Cardiac Surgery” önerileri kullanıldı. Hastaların başvuru şekilleri (öksürük, nefes darlığı, hırıltı, yutma güçlüğü), demografik özellikleri, ekokardiyografik değerlendirmeleri, yapılmışsa kateter anjiyografi, 128-Slice Dual Source Bilgisayarlı Tomografi, Magnetik Rezonans, bronkoskopi ve baryumlu özofagus grafisi bulguları değerlendirildi. Operatif veriler (operasyon süresi, zamanı) ve operasyon sonrası yoğun bakım takip sürecinde gözlenen değişiklikler, saptanan komplikasyonlar (şilotoraks, yeniden entübasyon, aritmi, pnömoni) ve taburculuk sonrası oluşan sorunlar ayrıntılı olarak incelendi.

Bulgular: Otuz iki olgu opere edildi. Olguların yirmisi erkek (%63) ve onikisi (%37) kızdı. Medyan yaş 12 ay (1 ay-8 yaş) ve medyan ağırlık 10 kg (1,5-28 kg) idi. Bu olguların % 65'i double ark (n=21), % 22'si sağ arkus aorta+ligamentum arteriosum (n=7), %9'u (n=3) sol arkus aorta +aberran sağ subklaviyen ve %3'ü (n=1) pulmoner sling anomalisine sahipti (Tablo 1). İlave kardiyak patoloji olarak iki olguda patent duktus arteriyozus, 2 olguda ventriküler septal defekt ve 2 olguda Fallot Tetralojisi saptandı. Ayrıca iki olguda genetik olarak Di George sendromu ve iki olguda Down sendromu vardı. Olguların en sık başvuru şikayetleri sırasıyla hışıltı (%48), nefes darlığı (%40) ve yutma güçlüğü (%20) idi. Ekokardiyografide olguların %28'inde (n=9) vasküler ringten şüphelenildi. Olguların sekizine (%25' inde) baryumlu özofagus grafisi ve 9'unda (%28) bronkoskopi yapılabildi. %85 olguda BT anjiyografi çekildi. Tüm olgular başarılı bir şekilde opere edildi. Yirmi sekiz olguda lateral torakotomi ve dört olguda median sternotomi yapıldı, üç olguda kardiyopulmoner bypassa geçildi. Ortalama operasyon süresi 150±40 dakika ve mekanik ventilatörden ayrılma süresi median 12 saat (4-72 saat) idi. Yoğun bakım süresi median 2 gün (1-7 gün) ve hastanede kalış süresi median 5 gün (4-21 gün) olarak saptandı. Postoperatif erken dönemde olguların ikisinde şilotoraks gözlemlendi. Bir olgu erken dönemde kaybedildi. Takiplerde dört olgunun stridoru halen devam etmektedir.

Tablo 1. Olgularımızın demografik ve klinik özellikleri.

Genel özellikler	n=32 (%100)
Cinsiyet (E/K), n	20/12
Yaş, ay, median, (range)	12 (1-96)
Ağırlık, kg, median, (range)	10 (1,5-28)

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



Başvuru Semptomu	
– Nefes darlığı	%40
– Hışıltı	%48
– Senkop	%4
– Yutma Güçlüğü	%20
– Apne	%8
– Öksürük	%16
– Tekrarlayan pnömoni	%16
Ekokardiyografik Bulgular (İntrakardiyak)	
– Normal	26
– PDA	2
– TOF	2
– VSD	2
Tanı	
– Double ark	21
– Sağ arkus+sol lig arteriosum	7
– İnnominate arter	-
– Aberran sağ subklaviyen	3
– Pulmoner sling	1
Sendrom	
– Normal	28
– Di George	2
– Down	2

Sonuç: Semptomatik vasküler ring tiplerinin sıklığı konusunda farklı oranlar verilmekle birlikte en sık görülen tip double aortik arktır. Great Ormond Street Hospital'dan bildirilen 51 olguluk serinin % 55'i, Chicago Children's Memorial Hospital'dan bildirilen 204 olguluk serinin % 61'i double arkus olarak belirtilmiştir. Bizim çalışmamızda; bu literatürlere benzer şekilde en sık görülen vasküler ring double ark (%65) olarak saptanmıştır. Farklı çalışmalarda vasküler ringlere bağlı solunum sistemi semptom ve bulguları %70-95 ve gastrointestinal sistem bulguları %5-50 arasında bildirilmiş ve bası bulguları ne kadar ciddi ise başvuru semptomlarının o kadar erken olduğu belirtilmiştir. Bizim de çalışmamızda en sık başvuru semptomları hışıltı (%48), nefes darlığı (%40) ve yutma güçlüğü (%20) olarak saptanmıştır. Vasküler ring ile birlikte intrakardiyak konjenital kalp hastalığı birlikteliği görülebilmektedir. Literatürde bu sıklık % 12 olarak belirtilmiştir ve en sık birlikteliğin patent duktus arteriyozus, Fallot Tetralojisi ve ventriküler septal defekt ile olduğu gözlemlenmiştir. Literatüre benzer **şekilde, bizim** çalışmamızda bu oran %18 idi ve iki olguda patent duktus arteriyozus, iki olguda ventriküler septal defekt ve iki olguda TOF vasküler ringe eşlik etmekteydi. Cerrahi sırasında ölüm oranı düşüktür (<%1), İntrakardiyak veya ekstrakardiyak patolojilerin yanı sıra trakeobronşial sistem üzerine olan bası neticesinde ortaya çıkan yapısal bozukluklar Postoperatif mortaliteyi etkileyen faktörler olarak bildirilmektedir. Ayrıca bazı olgularda cerrahi sonrası solunum sıkıntısı devam edebilir. Bu durum trakea halkalarındaki yapısal bozukluk ve uzun süren basıya bağlı edinilmiş trakeomalazi nedeniyle ortaya çıkmaktadır. Çalışmamızda mortalite % 4,9 (n=1) olarak saptanmıştır. Kaybedilen olgu ciddi trakeal stenozu olan bir pulmoner sling hastası idi. Dört olguda (n=4; %12,5) trakeomalaziye bağlı hışıltı atakları halen devam etmektedir.

Sonuç olarak, vasküler ringler tekrarlayan solunum ve üst gastrointestinal sistem semptomları olan çocukların ayırıcı tanısında



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



düşünülmelidir. 128-Slice Dual Source BT Anjiyografi, vasküler ring anomalisinin kesin tanısı ve etraf dokularla ilişkisini göstermede oldukça iyi bir yöntem gibi görünmektedir. Bu olgularda erken tanı ve cerrahi tedavi ile iyileşme sağlanabilir.

Anahtar kelimeler: vasküler ring, 128-slice dual source BT anjiyografi, çocuk

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



S-16

Yeni tanı çölyak hastalarında miyokardiyal disfonksiyon ve buna etki eden faktörler

Elif Erolu¹ Esra Polat²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bölümü

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji Bölümü ,

Giriş-Amaç: Çölyak Hastalığı (ÇH) genetik yatkınlığı olan kişilerde, immünolojik mekanizmalarla ortaya çıkan, otoimmün, kronik bir enteropatidir. Çalışmamızda, yeni tanı almış, henüz glutensiz diyet (GFD) başlanmamış hastalarda kardiyak fonksiyonların, konvansiyonel ekokardiyografi ve strain ekokardiyografi ile değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

Materyal ve Metod: Çalışmaya ÇH tanısı histopatolojik olarak doğrulanmış, GFD başlanmamış 6-15 yaş aralığında 33 hasta alındı. Kontrol grubu, yaş ve cinsiyet uyumlu, çocuk kardiyoloji polikliniğine masum üfürüm nedeniyle başvuran 23 sağlıklı hastadan oluşturuldu. Konjenital veya edinsel kalp hastalığı, ÇH dışında eşlik eden sistemik hastalık, çalışmadan dışlanma kriterleri idi. Hastaların demografik verileri, doku transglutaminaz antikor (Anti-tTg IgA) düzeyleri, doku grupları ve histopatolojik olarak Marsh evreleri kaydedildi. Tüm hastalara konvansiyonel ekokardiyografi (M-Mod ekokardiyografi, mitral inflow parametreleri, doku Doppler) ve strain ekokardiyografi yapıldı.

Bulgular: ÇH'nda boy ve sistolik kan basıncı (SBP) kontrol grubuna göre düşüktü ($p=0.001$, $p=0.006$). Kısa eksen global strain (GLSX) değeri, ÇH'nda, kontrol grubuna göre daha yüksek saptandı ($p=0.010$). Histopatolojik olarak Marsh 3B olarak sınıflanan hastalarda, kontrol grubuna göre sol ventrikül uzun eksen global strain değeri (GLLV) daha düşük; GLSX değeri daha yüksekti ($p=0.036$, $p=0.003$). Anti-tTg IgA değeri >200 olan hastalarda GLSX, kontrol grubuna göre daha yüksek saptandı ($p=0.023$). Doku grubu olarak HLA DQ8 pozitifliği saptanan hastaların GLSX strain değeri daha yüksek bulundu ($p=0.014$).

Sonuç: Otoimmünite, artmış intestinal permeabilite, ÇH'da intestinal ve ekstraintestinal bulgulardan sorumludur. ÇH'da, otoimmün miyokardit ve idiyopatik dilate kardiyomiyopati olabileceği gösterilmiştir. Ancak subklinik bozulmayı gösteren çalışma sayısı yeterli değildir. Strain ekokardiyografide, kısa eksen strain değerinin artmış olması ventrikül disfonksiyonuna karşı kompensasyon olduğunu göstermektedir. Çalışmamızda, Anti-tTg IgA değeri >200 ve Marsh 3B olan grupta miyokardiyal fonksiyon bozukluğunun daha fazla olduğunu saptadık. Hayvan deneylerinde, HLA DQ8 doku grubunun spontan kardiyomiyopatiye sebep olduğu gösterilmiştir. Çalışmamız, histopatolojik evreleme, serum Anti-tTg IgA düzeyi ve doku grubunun kardiyak fonksiyon ile ilişkisini gösteren ilk çalışmadır.

	Çölyak	Kontrol	p
Yaş	10.1±3.2	10.8±3.5	0.13
Tartı	34.5±16.2	36.5±13.6	0.18
Boy	136.1±20.6	141.9±20.2	0.049
Sistolik kan basıncı	86.7±13.3	96.4±7.6	0.022
Diastolik kan basıncı	55.8±9.2	56.9±9.1	0.52
BMI	17.1±2.8	17.7±2.3	0.77

	Çölyak	Kontrol	p
IVSD/m ²	6.9±0.2	7.1±0.5	0.67
LVDD/m ²	40.1±9.6	36.5±7.9	0.53
LVDS/m ²	25.6±6.1	23±3.6	0.40



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



LVPWD/m ²	4.2±0.7	4.3±0.8	0.87
KF (%)	35.2±3	36.2±4.4	0.80
EF (%)	65.7±3.6	66.3±5.3	0.78
Mitral E	1.01±0.10	0.97±0.13	0.08
Mitral A	0.60±0.10	0.59±0.11	0.83
Mitral DT	142.5±24.4	143.9±30.6	0.62
IVRT	61.2±8.6	59.6±9.6	0.70
TDIE	17±4.3	19.5±4.4	0.10
TDIA	7.2±1.07	9±2	0.19
IVCT	63.2±13.3	68.5±8.3	0.08
IVRT	57.6±10.7	58.7±20.5	0.96
ET	242±48.9	276±55	0.26
MPI	63.4±13.3	68.8±8.3	0.034

	Çölyak	Kontrol	p
LVAP4	-19±3.8	-18.7±2.4	0.98
LVAP3	-18.5±3.3	-17±1.9	0.20
LVAP2	-17.6±3.9	-18.3±3.08	0.58
GLLV	-18.4±2.6	-18.4±2.1	0.87
SAXB	-22.4±7.7	-20±4.8	0.94
SAXM	-26.2±6.3	-23.3±3.9	0.10
SAXA	-31.1±7.5	-22.5±13	0.047
GLSX	-28±6.9	-22.8±2.7	0.010

Anahtar Kelimeler: Çölyak Hastalığı, çocuk, miyokardiyal disfonksiyon, strain ekokardiyografi

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



S-17

Çocukluk yaş grubunda izole pulmoner kapak yetersizliğinin sağ ventrikül diyastolik fonksiyonları üzerine etkisi

Mehtap Akbalık Kara¹ M. Kemal Baysal²

¹Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, Diyarbakır

²Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Samsun

Giriş: Doğumsal izole pulmoner kapak yetersizliği ilk kez 1936’da tanımlanmış nadir bir klinik durumdur. Konjenital veya kazanılmış nedenlere bağlı olabilir. Konjenital pulmoner kapak yetersizliği daha sıktır. Pulmoner kapağın yokluğu veya rudimenter gelişimi, üçten fazla kapakçıklı pulmoner kapak, iki kapakçıklı pulmoner kapak ya da ana pulmoner arter dilatasyonu nedeni ile ortaya çıkabilir. Primer (idiyopatik) nedenlerle olabileceği gibi major sistemik hastalıklarla örneğin Marfan sendromu veya Ehlers-Danlos sendromu ile ilişkili olabilir. İzole pulmoner kapak yetersizliği ciddi torasik kafes deformitesi olan hastalarda da ortaya çıkabilir. Kazanılmış pulmoner kapak yetersizliği birçok klinik durumda ortaya çıkan daha nadir bir durumdur. En sık neden Fallot tetralojili hastalarda pulmoner stenozun balon valvulotomi veya cerrahi nedenlerle düzeltilmesine bağlı ortaya çıkar.

Kazanılmış nedenlere bağlı pulmoner kapak yetersizliği olan hastalar genelde semptomatiktir ve bu hastalarda ventrikül disfonksiyonu erken periyotta ortaya çıkar. Konjenital nedenlere bağlı pulmoner kapak yetersizliği olan hastalar genelde yıllarca asemptomatiktir. Kazanılmış nedenlere bağlı oluşan pulmoner kapak yetersizliği olan hastalarda sağ ventrikül diyastolik fonksiyonlarını araştıran bazı çalışmalar mevcuttur. Bu nedenle biz doğumsal pulmoner kapak yetersizliği olan hastalarda sağ ventrikül diyastolik fonksiyonlarını araştırıp hastaları, sağlıklı kontrol grubu ile karşılaştırmak istedik.

Materyal ve Metod: Bu amaçla 01.01.2000- 30.09.2005 tarihleri arasında yaşları 5 ile 16 arasında değişen, izole pulmoner kapak yetersizliği olan 13 hasta (Grup I) ve benzer yaş ve cinsiyet dağılımına sahip kontrol grubu olarak seçilen 27 sağlıklı çocukta (Grup II) sağ ventrikül diyastolik fonksiyonları ekokardiyografik olarak değerlendirildi.

Sonuçlar: İzole pulmoner kapak yetersizliği tanısı alan yaşları 5 ile 16 yıl arasında (ortalama 10.6 ± 3.47 yıl, ortanca 12 yıl) 13 hastanın (Grup I) 3’ü kız (%23), 10’u erkek (%77) idi. Kontrol grubunda (Grup II) yaşları 6 ile 19 yıl arasında (ortalama 12.4 ± 4.06 yıl, ortanca 12 yıl) değişen 27 hastanın 15’i kız (%56), 12’si erkek (%44) idi. İzole pulmoner kapak yetersizliği olan hastalarla, kontrol grubu arasında yaş, vücut yüzey alanı ve cinsiyet açısından istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu ($p=0.252$) ($p=0.168$) ($p=0.56$). İzole pulmoner kapak yetersizliği olan hastaların yetersizlik akımları 1.5-2.57 m/sn arasında değişmekteydi. Ortalama değer 1.80 ± 0.29 m/sn olarak bulundu. İzole pulmoner kapak yetersizliği olan hastalarla kontrol grubu triküspit kapak erken diyastolik doluş değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptandı ($p=0.031$). Erken diyastolik doluş değerleri kontrol grubuna göre anlamlı olarak düşük saptandı. Geç diyastolik doluş velositesi (A) değerlerinde izole pulmoner kapak yetersizliği olan hastalarla kontrol grubu arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmadı ($p=0.51$). Grup I < deki hastalarla kontrol grubu erken diyastolik doluş/ geç diyastolik doluş oranı (E/A) karşılaştırıldığında anlamlı olarak düşüklük saptandı ($p=0.01$). İzovolemik relaksasyon zamanının kontrol grubu ile kıyaslandığında uzamış olduğu fakat bunun istatistiksel olarak anlamlı olmadığını tespit ettik ($p=0.17$). Grup I > deki hastalarla kontrol grubunun erken diyastolik doluş, geç diyastolik doluş hız-zaman integralleri ve bunların birbirine oranları karşılaştırıldı. Erken diyastolik doluş (E) hız-zaman integrali, izole pulmoner kapak yetersizliği olan grupla kontrol grubu kıyaslandığında bu değer kontrol grubuna göre düşük olduğu ve bunun istatistiksel olarak anlamlı olduğu saptandı ($p=0.04$). Grup I > deki hastaların A dalga hız-zaman integrali kontrol grubu ile kıyaslandığında istatistiksel olarak anlamlı farklılık olmadığı saptandı ($p=0.56$). İzole pulmoner kapak yetersizliği olan hastalarla kontrol grubu E/A hız-zaman integrali (VTİ) karşılaştırıldığında grup I > de VTİ E/A’nın kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı olarak düşük olduğu saptandı ($p=0.01$). Pulmoner kapak yetersizliği ile E, A, E/A arasında korelasyona bakıldığında anlamlı bir ilişkinin olmadığı ($p>0.05$), hız-zaman integralleri değerlendirildiğinde korelasyonun kapak yetersizliği ile ilişkili olmadığı saptandı ($p>0.05$). Hem kontrol grubunda hem de izole pulmoner kapak yetersizliği olan hastalarda elektrokardiyografik bulguların ve telekardiyografik bulguların normal olduğu, kardiyomegali ve pulmoner arter dilatasyonunun olmadığı saptandı.

Tartışma: Doğumsal pulmoner kapak yetersizliği oldukça nadir bir klinik durumdur ve genelde kapak yetmezliği yıllarca iyi tolere edilir, uzun dönemde sağ kalp yetersizliği ve disritmilere bağlı ani ölüm nadiren görülebilir. Erken yaşta semptomatik olup kardiyomegalisi saptanan olgular ve hatta süt çocukluğu döneminde kalp yetersizliği nedeniyle kaybedilen olgular literatürde bildirilmiştir. Yine 2014 yılında bildirilen olgu sunumunda izole pulmoner kapak yetmezliği olan 21 yaşında genç bir bayan hastanın senkop nedeniyle hastaneye başvurusunda sağ ventrikül diyastolik disfonksiyon olduğu saptanmıştır. Biz çalışmamızda



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



hastalarımızın asemptomatik olduğunu, elektrokardiyografik ve telekardiyografik bulgularının normal olduğunu tespit ettik. Fakat izole pulmoner kapak yetersizliği olan hastalarda kontrol grubuna göre sağ ventrikül diyastolik fonksiyonlarında belirgin azalma olduğunu saptadık. Kontrol grubu ile pulmoner kapak yetersizliği olan hastalarda triküspit velositelerinin doppler değerlerinde anlamlı fark gözledik. Literatürde havyan modelli bir çalışmada da izole pulmoner yetmezlik oluşturulmuş domuzlarda, sağ ventrikül longitudinal fonksiyonlarında azalma ve kompensatuar septal pompalamada artma olduğu saptanmıştır.

Sonuç: Çalışmamızda diyastolik fonksiyonlar hasta grubu ve kontrol grubu arasında anlamlı olarak farklı bulunmuştur. Bu sonuçlar, bize çoğu kez benign bir durum olarak kabul edilen izole pulmoner kapak yetersizliğinde sağ ventrikül diyastolik fonksiyonlarının bozulduğunu ve belirli sürelerle diyastolik fonksiyonların takip edilmesi gerektiğini düşündürmüştür. İleride çıkabilecek aritmi ve yetersizliklerin önceden tanınması ve tedavilerin planlanması açısından bunun önemli bir bulgu olabileceği kanısındayız.

Anahtar Kelimeler: Pulmoner kapak, diyastolik fonksiyonlar, çocukluk yaş grubu



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



S-18

Yüksek riskli asemptomatik çocuklarda çölyak hastalığı tanısında yüksek Anti-Ttg lga pozitifliğinin değeri

Özlem Kalaycık Şengül¹ Engin Tutar¹, Bilge Şahin Akkelle¹, Burcu Volkan¹, Çiğdem Ataizi Çelikel², Deniz Ertem¹

¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji Ve Beslenme Bilim Dalı ²Marmara Üniversitesi, Patoloji Ana Bilim Dalı

GİRİŞ ve AMAÇ: Çölyak hastalığı (ÇH), genetik olarak yatkınlığı olan bireylerde gluten içeren tahılların (buğday, arpa, çavdar) yenmesi ile gelişen bir otoimmün enteropatidir. ÇH tanısı; çölyak hastalığına özgü olan serolojik testlerin normalden yüksek saptanması durumunda, endoskopik inceleme ile bulbus ve distal duodenumdan alınan biyopsi incelemelerinde çölyak hastalığına özgü histopatolojik bulguların saptanmasına dayanır. Avrupa Pediatrik Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Derneği (ESPGHAN)'nin 2012 yılında yayınlanan son rehberinde; semptomatik çocuklarda anti-doku transglutaminaz immunglobulin A (anti-tTG IgA) düzeyi normal üst sınır (NÜS)'ın 10 katından yüksek olduğunda, anti-endomisyum (anti-EMA) ve HLA-DQ2 ve/veya DQ8 pozitifliği de eşlik ediyorsa, histopatolojik inceleme olmaksızın çölyak hastalığı (ÇH) tanısı konulabileceği belirtilmektedir. Biyopsisiz tanı konulabilmesi, hem endoskopi hem de anestezi yükünü azaltır, maliyet tasarrufu sağlar ve bu işlemlerin olası olumsuz etkilerini önler. Çalışmamızın amacı; yüksek risk grubundaki asemptomatik çocuklarda, ÇH tanısında serolojik testlerin güvenilirliğini değerlendirmektir.

METOT: Çölyak hastalığı açısından risk grubunda olup anti-tTG IgA pozitifliği saptanan asemptomatik çocukların Ocak 2013 ile Ekim 2018 tarihleri arasındaki dosya kayıtları incelendi. Anti-tTG titresi, anti-EMA, ÇH taranma nedeni (risk grubu) ve histolojik bulguları içeren veriler kaydedildi. Selektif IgA eksikliği olan hastalar çalışma dışı bırakıldı. Endoskopik biyopsiler modifiye Marsh-Oberhuber kriterlerine göre değerlendirildi. Histopatolojik bulgular ile eşlik eden anti-tTG titresi ve anti-EMA durumu arasındaki ilişki analiz edildi.

BULGULAR: Çalışmaya, ÇH ile ilişkili risk grubunda olup anti-tTG IgA pozitifliği saptanan 69 asemptomatik çocuk dahil edildi. Vakaların yaşları 27 ay ile 17 yıl arasında (ortanca 10,5 yıl) olup %56,5'i kızdı. Altta yatan risk faktörleri: Birinci derece akrabasında ÇH olanlar (%47,8), tip 1 diyabet (%40,6), Down Sendromu (%7,2), Turner Sendromu (%2,9) ve otoimmün tiroidit (%1,4) idi. Toplam 69 hastanın 34'ünde (%49,3) anti-tTG IgA düzeyi >10 X NÜS saptandı. Çalışma grubundaki hastaların 48'inde (%69,6) anti-EMA antikoru da yüksek idi; istatistiksel veriler tablo 1'de gösterilmektedir. Elli hastada (%72,4) ÇH ile uyumlu villöz atrofi histopatolojisi (Marsh 3) saptandı. Anti-tTG IgA >10 X NÜS olan 34 çocuğun 30'unda (%88,2) villöz atrofi varken, anti-tTG IgA >10 X NÜS olup anti-EMA yüksekliğinin de eşlik ettiği 33 hastanın 29'unda (%87,9) villöz atrofi gözlemlendi.

SONUÇ: Literatürde az sayıda da olsa, asemptomatik yüksek riskli çocuklarda yüksek serum anti-tTG IgA titresi ile endoskopik biyopsi olmaksızın ÇH tanısı konulabileceğini belirten çalışmalar bulunmaktadır. Bu çalışmalardan farklı olarak çalışma sonuçlarımıza göre; ÇH gelişimi için risk faktörü taşıyan asemptomatik çocuklarda, serum anti-tTG IgA titresinin yüksek düzeyde saptanması, anti-EMA pozitifliği birlikteliğinde de olsa, intestinal biyopsi ihtiyacını ortadan kaldırmamaktadır.

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”

Tablo 1. Hastaların serolojik tetkik sonuçlarına göre çölyak hastalığı tanısı açısından değerlendirilmesi.

Pozitif (n=50)		HİSTOPATOLOJİ		
		Negatif (n=19)		
Anti-tTG Ig A	≥ 10 X ULN	30	4	Duyarlılık %60 Özgüllük %79 PPD¹ %88,2 NPD² %42,8
	< 10 X ULN	20	15	
Anti-tTG IgA (herhangi bir titre)	EMA (+)	39	9	Duyarlılık %78 Özgüllük %52,6 PPD %81,3 NPD %47,6
	EMA (-)	11	10	
Anti-tTG IgA ≥10 X NÜS ³	EMA (+)	29	4	Duyarlılık %96,7 PPD %87,9
	EMA (-)	1	0	

¹PPD: Pozitif prediktif (öngörü) değer, ²NPD: Negatif prediktif (öngörü) değer,

³NÜS: Normal üst sınır

Anahtar Kelimeler: Çölyak hastalığı, Anti-tTG IgA, asemptomatik, yüksek risk grup



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”

S-19

Göğüs ağrısı ile başvuran ve miyoperikardit tanısı alan hastaların retrospektif değerlendirilmesi

Eviç Zeynep Akgün¹, Dilek Borakay¹, Berna Saylan Çevik¹, Elif Erolu¹, Demet Deniz Doğancı¹, Figen Akalın¹¹Marmara Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji Kliniği

Amaç: Miyoperikarditler adolesan ve genç erişkinlik döneminde anjinal göğüs ağrısı ile başvuran, koroner arterleri normal bulunan buna karşın elektrokardiyografi (EKG) değişiklikleri ve miyokard tutulumunun göstergesi olan kardiyak biyokimyasal belirteçlerde yükselme ile giden bir klinik tablodur. Miyoperikardit tanımı zaman zaman klinisyenler tarafından perimiyokardit tanımı yerine kullanılsa da, miyoperikarditlerde eşlik eden duvar hareket kusuru yoktur. Perikardiyumda ve miyokardiyumda inflamasyona sebep olan etiyolojik faktörler benzer olmasına karşın hangi kardiyak yapının baskın ve asıl olarak tutulduğu klinik veriler ışığında öngörülebilmektedir. Son yıllarda daha sık gördüğümüz bu hasta grubunu geriye dönük olarak değerlendirmeyi amaçladık.

Gereç ve Yöntemler: Haziran 2014-Şubat 2019 tarihleri arasında Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji kliniğinde miyoperikardit tanısı alan 32 hasta (kız/ erkek= 4/28 erkek) değerlendirildi. Çalışmaya alınan hastaların demografik ve klinik özellikleri, hemogram, C-reaktif protein (CRP), Troponin I, Troponin T, viral seroloji sonuçları, EKG bulguları, ekokardiyografi, koroner anjiyografi ve kardiyak BT ve MRI bulguları kaydedildi. Miyoperikardit tanısı akut perikardit düşündüren 4 kriterden en az ikisinin (Göğüs ağrısı, perikardial sürtünme sesi, perikardit düşündüren EKG bulguları, perikardial efüzyon) varlığına ek olarak yeni oluşmuş duvar hareket kusuru veya miyokard disfonksiyonu olmaksızın, kardiyak biyomarkerlarda yükseklik yada kardiyak MR gibi görüntüleme yöntemleri ile miyokard inflamasyonu gösterilen hastalara konuldu. Koroner BT anjiyoda koroner arter anomalisi saptanan bir hasta çalışma dışı bırakıldı.

Bulgular: Çalışmaya alınan 32 hastanın başvuru sırasında ortalama yaşları $14,6 \pm 2,59$ yıl (7-17 yıl), ağırlıkları $61,6 \pm 19,07$ kg (15-110 kg) bulundu. Yirmibir %87,5 hastada öyküde 2 hafta içinde geçirilmiş ateşli üst solunum yolu enfeksiyonu, bir hastada göğüs travma ve bir hastada sigara ve şüpheli madde kullanımı mevcuttu. Başvuru sırasında tüm hastalarda göğüs ağrısı şikayeti mevcuttu, ek olarak 4 hastada çarpıntı, 6 hastada ateş halsizlik ve karın ağrısı, bir hastada dispne şikayeti vardı. Otuzbir hastada telekardiyografide kardiyomegali saptanmazken bir hastada kardiyotorasik oran 0,58 saptandı. Başvuru sırasında lökosit sayısı $9,45 \pm 2,98 \times 10^3/\mu\text{L}$ (5,7-18,4), trombosit sayısı $276.000 \pm 24000 \text{ mm}^3$ (172000-610000), CRP $59,9 \pm 64,9 \text{ mg/L}$ (2,16-269) idi. Tüm hastalarda elektrolit düzeyi ve böbrek fonksiyon testleri normal sınırdayken 10 hasta karaciğer fonksiyonlarında hafif yüksekti. Elektrokardiyografide 18 (%68,8) hastada ST elevasyonu, bir hastada taşikardi ve ST depresyonu, beş hastada non spesifik repolarizasyon değişikliği ve iki hastada ventriküler erken atım saptandı. Ekokardiyografik değerlendirmede ejeksiyon fraksiyonu $65,3 \pm 6,18$ (%51-75), kısalma fraksiyonu $35,06 \pm 4,5$ (%28-44) idi. İki hastada hafif mitral yetersizlik, iki hastada 4-5 mm genişliğinde perikardial efüzyon mevcuttu. On hastada sadece Troponin I, 12 hastada sadece Troponin T, 10 hastada ise her iki biyomarker çalışılmıştı. Troponin I ortalama $8,55 \pm 7,2$ (0,04-29,8 ng/mL) ve Troponin T ortalama 1101 ± 1924 ng/L (551-9398) saptandı. Koroner anomali ve akut koroner sendrom ayırıcı tanısı için 16 hastada koroner BT anjiyografi yapıldı, 5 hastada kateter anjiyografi yapıldı ve hepsi normal bulundu. 25 hasta kardiyak MRI ile değerlendirildi ve sekizinde miyoperikarditi destekleyen bulgular saptandı. İki hastada Parvovirus B19 pozitif bulundu. Tüm hastalara İbuprofen 30mg/kg/gün ve seftriakson 75mg/kg/gün tedavisi başlandı. Bir hastada başlangıçta sınırlı olan perikardiyal efüzyon arttı ve perikardiosentez gerekti. Hastaların ortalama hastane yatış süresi $3,87 \pm 1,56$ (1-7) gün idi.

Tartışma: Miyoperikarditler hafif miyokardial tutulum ile giden ön planda perikard tutulumunun olduğu klinik bir tanıdır. Klinik pratikte sıklıkla perikarditlere değişen derecelerde miyokard tutulumu eşlik eder. Miyokard tutulumunun baskın olduğu ve kardiyak fonksiyonlarda bozulma ile giden perimiyokardit ve miyokarditlerden farklı olarak kendini sınırlayan selim bir tablodur. Ayrıca göğüs ağrısı, EKG değişiklikleri ve troponin yüksekliğine neden olması nedeniyle akut koroner sendrom ve koroner arter anomalileri ile karışabilir.

Etyoloji idiyopatik olabileceği gibi enfeksiyöz ve nonenfeksiyöz etkenlerde suçlanmaktadır. Viruslar gelişmiş ülkelerde en sık enfeksiyöz etkenlerdir. Başlıca viral patojenler Coxsackievirus, Adenovirus, Herpesvirus, Echovirus, Epstein-Barr virus, Citomegalovirus, İnfluenza virus, Hepatit C virusu, Parvovirus B 19 dur. Bakteriyel, fungal ve paraziter enfeksiyonlar etyolojide suçlanmaktadır. Ayrıca kardiyotoksik yada hipersensitivite reaksiyonuna neden olan ilaçlar, radyasyon maruziyeti, sistemik inflamatuvar hastalıklar, malignte, aşı uygulaması ve bazı metabolik hastalıklara bağlı miyoperikardit olguları bildirilmiştir.

Bir çok vakada miyoperikardit tablosu subklinik seyredebilir. Hastaneye en sık başvuru sebebi göğüs ağrısıdır. Egzersiz



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



kapasitesinde azalma, çarpıntı yada inflamasyona ait ateş, halsizlik gibi nonspesifik bulgular eşlik edebilir. Laboratuvar testlerinde kardiyak biyomarkerlarda yükseklik ve akut faz reaktanlarında artış izlenir. Elektrokardiyogramda yaygın ST elevasyonu ve PR depresyonu sonrasında ST ve PR segmentinin normalizasyonu ve T dalga inversiyonu görülür. Son yıllarda yapılan çalışmalarda miyoperikarditlerde perikarditlerden farklı olarak ST elevasyonunun inferolateral ve anterolateral bölgede lokalize olabileceği ve T dalga inversiyonunun ST segment normalizasyonundan önce olabileceği, ayrıca non-sustained ventriküler taşikardi, ventriküler ve supraventriküler erken atımların görülebileceği bildirilmiştir. Bu EKG bulguları nedeni ile akut koroner sendrom ve erken repolarizasyondan ayırıcı tanısı yapılmalıdır. Ekokardiyografi perikardial efüzyonun gösterilmesi, duvar hareket kusurlarının ve disfonksiyonun saptanması için değerli ve kolay ulaşılabilir bir tanı yöntemidir. Kardiyak MR ile de perikardial ve miyokardial tutulum gösterilebilmektedir. Koroner BT perikardial ve miyokardial inflamasyon konusunda fikir verebileceği gibi akut koroner sendrom, koroner arter anomalisi, pulmoner emboli ve aortik diseksiyonun dışlanması da önemli bir tanı aracıdır. Nitekim bir hastamız aynı tabloda başvurduğu halde BT anjiyoda RCA'nın sol koroner sinüsten keskin açılı ile çıktığı proksimal segmentte orta- ileri derecede darlık olduğu görüldü ve çalışmadan çıkarıldı.

Hastaların tanısının koyulabilmesi ve miyokardial tutulumun takibi açısından hastaneye yatırılarak izlenmesi önerilmektedir. Özellikle göğüs ağrısının sınırlanması için ampirik olarak antiinflamatuvar tedaviler önerilmektedir (Aspirin, ibuprofen, indometazin). Dirençli ve tekrarlayan vakalarda başarılı kolşisin kullanımı bildirilmiştir. Bir hastamızda perikardiyosentez gerektiren efüzyon gelişmesi bu hastaların yakın takibinin önemli olduğunu ortaya koymaktadır. Tüm hastalarda 6 hafta mutlak hareket kısıtlaması, 6 ay ağır egzersiz kısıtlaması önerilmektedir.

Sonuç olarak; Miyoperikarditler sık görülen ve genellikle iyi huylu olan ancak ayırıcı tanı ve olası komplikasyonlar açısından dikkatle takibi gereken bir hasta grubudur.

Anahtar Kelimeler: göğüs ağrısı, miyoperikardit, troponin yüksekliği



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



S-20

Tıp fakültesi öğrencilerinin çocuk hakları konusundaki düşünceleri

Kübra Gökçe¹ Mehmet Ali Gülpınar², Perran Boran¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıp Eğitimi Bilim Dalı

Giriş: Çocuk hakları her hekim ve hekim adayının bilgili ve ilgili olması gereken bir konudur. Ülkemizde ve dünyada her gün farklı biçimlerde hakları gasp edilen çocuklara yardım etmek, çalışmalarını insanlığın iyiliğine adanmış hekimlerin de görevleri arasındadır. Hekimlerin çocuk haklarını efektif bir şekilde koruyabilmesi için ise öncelikle bu hakların tanımını ve önemini bilmeleri gerekmektedir. Bu amaçla fakültemiz çocuk sağlığı ve hastalıkları rotasyonunda 5. sınıf öğrencilerine çocuk hakları ile ilgili ayrıntılı eğitim verilmektedir.

Materyal ve Metod: Bu çalışmada, verilen eğitimin tıp fakültesi 5. sınıf öğrencileri üzerindeki etkisi ve klinik pratikte bu haklara bakış açılarının değerlendirilmesi amaçlandı. Çalışma kapsamında 2012 senesinden itibaren 5 sene boyunca çocuk hakları ile ilgili ders alan 463 5. sınıf öğrencisinden derslerin bitiminde çocuk hakları ile ilgili yazması istenen makaleler 2 farklı eğitmen tarafından değerlendirildi.

Bulgular: Toplam 463 katılımcıdan 273 (%59) tanesi kız, 190 (%41) tanesi erkekti. Öğrencilerin makalelerinde en çok üzerinde durdukları haklar sırasıyla eğitim alma hakkı (%13), uygun şartlarda çalışma hakkı ve çocuk işçilerin sorunları (%12), cinsel istismardan korunma hakkı (%8), sağlık hakkı(%7) ve her türlü şiddetten korunma hakkıdır (%6).

Tartışma: Bu konuların aynı zamanda ülkemizde çocuk haklarının en çok ihlal edildiği noktaları da kapsadığı göze çarpmaktadır. Bu açıdan hem hekim adaylarının bu konulardaki farkındalığının artmış olmasının hem de makalelerinde belirttikleri çözüm önerilerinin söz sahibi büyükleri tarafından dikkate alınmasının değerli olacağına inanmaktayız.

Anahtar Kelimeler: çocuk hakları, stajyer doktorlar, farkındalık



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



S-21

Yeni kurulan bir merkezde bir yıllık çocuk kalp ve damar cerrahisi deneyimi

Emrah Şişli¹, Osman Yeşilbaş²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Van Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kalp Damar Cerrahisi, Van, Türkiye,

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Van Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Birimi, Van, Türkiye

Giriş: Bu sunumdaki amacımız yeni kurulan bir Çocuk Kalp Damar Cerrahisi (ÇKDC) merkezinde tek cerrah tarafından gerçekleştirilen ÇKDC olgularını geriye yönelik olarak incelemektir.

Materyal ve Metod: Ameliyat sonrası yoğun bakım ihtiyacı olan hastaların takip ve tedavileri, ÇKDC uzmanları, Çocuk Yoğun Bakım uzmanları ve Çocuk Kardiyoloji uzmanları ile multi-disipliner olarak gerçekleştirildi. Yenidoğan hastaların post-operatif dönemdeki takip ve tedavileri için Yenidoğan uzmanı multi-disipliner ekibe dahil edildi. 14 Eylül 2017 – 26 Eylül 2018 tarihleri arasında merkezimizde ÇKDC olguları geriye dönük olarak toplandı. Toplam 41 hastanın demografik ve antropometrik verileri ile birlikte klinik ve operatif verileri elde edildi. Hastaların ameliyat kompleksite sınıflamasında “risk adjustment for congenital heart surgery” (RACHS) skorlaması kullanıldı.

Bulgular: Toplam 41 hastadan oluşan çalışma topluluğunun yaş ortancası 1.02 yıl idi. Hastaların %53.7 erkekti. Hastaların üçünde fenotipik Down sendromu mevcut iken 12 hasta yenidoğan idi. Toplam 41 hastada 45 ameliyat gerçekleştirildi. Otuz iki hasta kardiyak tanı nedeniyle opere edilirken dokuz hasta vasküler nedenlerle opere edildi. Kardiyak hastaların çoğunluğu %29.3 oranı ile RACHS-3 sınıfında hastalardı. RACHS-4 kategorisinde olan üç hasta, il-dışına sevk olamayacak durumda hemodinamik instabilitesi olması nedeniyle opere edildi. Fallot tetralojisi nedeniyle tam düzeltme operasyonu gerçekleştirilen iki hastada post-kardiyotomi sendromu nedeniyle santral veno-arteriyel ekstrakorporeal membran oksijenasyonu (ECMO) desteğine ihtiyaç duyuldu. Bir hastada 4 gün, diğer hastada ise 7 günlük ECMO desteği sonrası ECMO’dan başarı ile ayrıldı. Hastane-içi mortalite oranı %9.8 (n=4) idi. RACHS-1 ve RACHS-2 kategorisinde mortalite görülmezken RACHS-3’te 2/12 (%16.7), RACHS-4’te ise 1/3 (%33.3) hastada mortalite gelişmiştir.

Sonuç: Çocuk Kalp ameliyatlarının gerçekleştirildiği merkezler için dünyada önerilen hastane-içi mortalite oranı %10’un altı, hatta çok ileri merkezlerde %1-5 arasındadır. Hastane-içi mortalite oranımız %9.8 idi ve %10’un altındaydı. Hasta çeşitliliğinin fazla, ölüm riskinin yüksek olduğu ÇKDC kliniğinin kurulması ve etkin bir biçimde çalışması ancak Çocuk Yoğun Bakım Uzmanının da multi-disipliner çalışma düzeni içerisinde aktif olarak yer aldığı merkezlerde sağlanabileceği kanaatindeyiz.

Anahtar Kelimeler: çocuk kalp damar cerrahisi, çocuk yoğun bakım



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



S-22

Fetal distres ve erken membran rüptürünün plazma lökosit, C-reaktif protein ve kortizol üzerine olan etkisi

Güntülü Şık¹ Tutku Özdoğan¹, Aytek Şık¹

¹Süleymaniye Kadın Doğum Ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Giriş-Amaç: Erken membran rüptürü (EMR) doğum eylemi başlamadan önce fetal membranların yırtılması olarak tanımlanır, tüm gebeliklerin % 5-10'unda gözlenir. EMR'de en önemli komplikasyonlar erken doğum, maternal ve fetal enfeksiyonlar, umbilikal kord basısına ve kordon sarkmasına bağlı hipoksi ve asfiksi, pulmoner hipoplazi ve fetal deformitelerdir (1,2).

Total lökosit, immatür lökosit ve mutlak nötrofil sayıları (MNS) ile immatür lökosit sayısının (İLS) total lökosit sayısına oranı (TLS) enfeksiyon tanısı için en sık kullanılan göstergeler olmasına rağmen bunların sensitivite ve spesifiteleri düşüktür(3). Diğer enfeksiyon belirteçlerinden olan C-reaktif protein (CRP), inflamasyona yanıt olarak karaciğerde sentezlenen, hasarlı dokulardan veya mikroorganizmalardan açığa çıkan, kantitatif veya semi-kantitatif metotlarla her zaman ölçülebilen bir testtir. Ancak ilk 12 saat içinde ortaya çıkan erken sepsiste ve bazı grup B streptokok enfeksiyonlarında CRP'nin yükselmediği gözlenmiştir. Bu yüzden yenidoğanlarda erken sepsisin tanınmasında yardımcı olması için başka belirteçlere ihtiyaç duyulmaktadır. Yenidoğanlarda kortizol ve prolaktin seviyeleri sepsiste değişiklik gösterebilmektedir, erken sepsisin tanınmasında yardımcı olabilir (4,5).

Yöntem: Bu araştırma, İstanbul Süleymaniye Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hastalıkları Kliniği'nde 6 aylık süreçte prospektif gözlemsel olarak yapıldı. Çalışma için hastane etik kurulundan onay alındı. Çalışmaya 34-42. gebelik haftaları arasında doğan 100 yenidoğan dahil edildi. Membran rüptürünün üzerinden 18 saatten daha fazla geçmiş olan 50 olgu erken membran rüptürü grubu, membran rüptürü olmayan 50 olgu kontrol grubu olarak alındı. Bebeğin doğumunu takiben postnatal ilk saat içinde periferik venden, hemogram için EDTA (Etilen Diamin Tetra Asetik Asit) içeren hemogram tüpüne, CRP için kuru tüpe kan örneği alındı. Kortizol ve prolaktin için 5 ml kan örneği alınıp santrifüj edilerek elde edilen 4 ml serum -18°C'de saklandı. Serumların 2 ml'sinde kortizol, 2 ml'sinde prolaktin değerleri çalışıldı. İstatistiksel analizler için NCSS (Number Cruncher Statistical System) 2007&PASS 2008 Statistical Software (Utah, USA) programı kullanıldı.

Bulgular: Toplam 100 yenidoğan çalışmaya dahil edildi, %52'si (n=52) kız, %48'i (n=48) erkekti. Ortalama gebelik haftası 38,54±1,49 haftaydı. EMR olan ve olmayan yenidoğanlar karşılaştırıldığında gebelik haftası, doğum tartısı, apgar, cinsiyet ve doğum şeklinde farklılık saptanmadı (tablo 1).

EMR + olan yenidoğanların total lökosit sayısı ve CRP değerleri EMR – gruba göre anlamlı derecede yüksekti. Prolaktin seviyesi EMR + grupta yüksek saptanmış olmasına rağmen 2 grup karşılaştırıldığında kortizol ve prolaktin değerleri arasında istatistiksel fark saptanmadı (tablo 2).

EMR (+) grupta; yenidoğanların kortizol düzeyleri ile prolaktin düzeyleri arasında negatif yönde (p<0,01), prolaktin düzeyleri ile lökosit düzeyleri arasında pozitif yönde anlamlı ilişki bulundu (p<0,01). Doğum şekline göre hastalar karşılaştırıldığında normal vajinal yolla doğan yenidoğanlarda total lökosit sayısı, sezeryan ile doğan gruptakilere göre yüksek saptandı. Doğum şekline göre yenidoğanın kortizol ve prolaktin seviyeleri arasında fark saptanmadı.

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Tablo 1: Demografik ve klinik özellikler

Ort±SS (Medyan)		EMR (+)	EMR (-)	p
		Ort±SS (Medyan)		
+Gebelik Haftası		38,42±1,65	38,66±1,33	0,419
+Doğum Tartısı (gr)		3053,2±475,6	3226,2±482,6	0,074
++Apgar 1. dk		6,76±1,18 (7)	6,76±0,85 (7)	0,468
++Apgar 5. dk		8,44±0,70 (9)	8,40±0,61 (8)	0,554
		n (%)	n (%)	
Cinsiyet	Kız	26 (%52)	26 (%52)	1,000
	Erkek	24 (%48)	24 (%48)	
Doğum Şekli	NSD	28 (%56)	24 (%48)	0,423
	C/S	22 (%44)	26 (%52)	

Tablo 2: Laboratuvar parametreleri

	EMR (+)	EMR (-)	p
	Ort±SS (Medyan)	Ort±SS (Medyan)	
Bebek Lökosit	20778,2±6362,64 (20600)	18132,32±5981,80 (17215)	0,043*
Bebek Platelet	257774,0±79236,8 (249500)	250880,0±101973,7 (248500)	0,365
Bebek CRP	5,40±7,84 (3,3)	3,83±2,75 (3,3)	0,008**
Bebek Kortizol	21,21±13,78 (18,6)	21,60±11,46 (22,5)	0,600
Bebek Prolaktin	449,28±213,56 (428,1)	412,61±169,63 (429,15)	0,392

Tartışma ve Sonuç: Erken membran rüptürü, maternal ve fetal morbidite ve mortalitenin en önemli nedenlerinden biridir, hızlı ve kesin tanısı önemlidir.

EMR sepsis gelişimi açısından önemli bir risk faktörüdür. EMR (+) olan yenidoğanlarda sepsis görülme olasılığı % 1 iken, preterm yenidoğanda EMR varlığında risk % 4-6'ya çıkmaktadır(6,7,8). Lökositoz ve CRP pozitifliğinde yenidoğan sepsisinin en önemli laboratuvar parametrelerinden birisidir. Total lökosit sayısının(TLS) sensitivitesi % 29, spesifitesi ise % 91 olarak bulunmuştur. EMR ile lökosit sayısı arasındaki ilişkiyi değerlendiren bir çalışma olmamakla birlikte Mannan ve arkadaşları (9) ile Alexejew'in yapmış olduğu çalışmalarda neonatal sepsiste total lökosit değerlerinin kontrol grubuna göre artmış olduğu saptanmıştır (10). Biz çalışmamızda EMR(+) grupta ortalama TLS değerini 20778/mm3 ,EMR (-) grupta 18132/mm3 olarak saptadık. Literatüre benzer şekilde EMR (+) gruptaki bebeklerin lökosit değeri, EMR(-) gruptaki bebeklerin lökosit düzeyinden anlamlı olarak yüksek bulundu.

CRP, yenidoğan sepsisi tanısında çok sık olarak kullanılan bir parametredir. Enfeksiyöz olayın başlamasından 4-6 saat sonra CRP salınımı başlar, 24-48 saatte de pik noktaya ulaşır ve inflamasyon gerileyince miktarı azalır. Tedavinin başlaması ile birlikte CRP düzeyleri düşmeye başlar ve bu düşüş tedavinin etkinliğinin izlenmesinde kullanılabilir. Çalışmamızda EMR (+) gruptaki hastaların %20 sinde (n=10), EMR (-) grupta hastaların %4 ünde (n=2) CRP değeri pozitif (>5mg/l) olarak saptandı (p<0,01).

Literatürde EMR ile serum kortizol ve prolaktin düzeylerini inceleyen bir çalışma bulunmamaktadır. Fakat Reissland ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada fetal distres'te ve fetal distres'e yol açan durumlarda fetal kortizol seviyelerinin arttığı bildirilmektedir(11). Carr ve arkadaşlarının yapmış olduğu bir çalışmada ise RDS gözlenen yenidoğanlarda serum prolaktin düzeyi kontrol grubuna göre daha düşük saptanmıştır(12). Ancak biz çalışmamızda 2 grup kortizol ve prolaktin seviyeleri arasında fark saptamadık.

Sonuç olarak, EMR (+) anneden doğan yenidoğanlarda hemogram ve CRP düzeyleri tanı ve takipte yardımcı olmakla beraber, kortizol ve prolaktin düzeylerinde değişiklik olmamaktadır.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Kaynaklar

1. Sippell WG, Becker H, Versmold HT, Bidlingmaier F, Knorr D. Longitudinal studies of plasma aldosterone, corticosterone, deoxycorticosterone, progesterone, 17-hydroxyprogesterone, cortisol, and cortisone determined simultaneously in mother and child at birth and during the early neonatal period. I. Spontaneous delivery. J Clin Endocrinol Metab. 1978 Jun;46(6):971-85.
2. Benitz WE, Gould JB, Druzin ML. Risk factors for early-onset Group B streptococcal sepsis: estimation of odds ratios by critical literature review. Pediatrics, 1999;103(6): e77
3. Shelanta RL, Brodley LA, desJardin SE, et al. Peripheral leukocyte count and leukocyte indexes in healthy newborn term infants. J Pediatr, 1994;125:603-06
4. Chen B, Yancey MK. Antenatal corticosteroids in preterm premature rupture of membranes. Clin Obstet Gynecol 1998;41:832-41.
5. Cousins L, Rigg L, Hollingsworth D, Meis P, Halberg F, Brink G, Yen SS. Qualitative and quantitative assessment of the circadian rhythm of cortisol in pregnancy. Am J Obstet Gynecol. 1983 Feb 15;145(4):411-6.48
6. Heasman L, Spencer JAD, Symonds ME. Plasma prolactin concentrations after caesarean section or vaginal delivery. Arch Dis Child 77:237-238, 1997.
7. Glover V, Fisk N. Fetal pain: implication for research and practice. BR J Obstet Gynaecol 106:881-886, 1999.
8. Parry S, Strauss JF. Premature rupture of fetal membranes. N Engl J Med 1998;338:663-70.
9. Mannan MA, Shahidullah M, Noor MK, Islam F, Alo D, Begum NA. Utility of C-reactive protein and hematological parameters in the detection of neonatal sepsis. Mymensingh Med J. 2010 Apr;19(2):259-63.
10. Alexejew B, Handrick W, Braun W, Domula M, Winiecki P. The significance of various hematological parameters for the early diagnosis of bacterial infections in premature and full-term neonates. 2. The blood picture in premature and full-term neonates with suspicion of existing infection or with confirmed infection. Padiatr Grenzgeb. 1990;29(6):443-54.
11. Reissland P, Wandinger KP. Increased cortisol levels in human umbilical cord blood inhibit interferon alpha production of neonates. Immunobiology. 1999 Jun;200(2):227-33.
12. Carr BR, Parker CR Jr, Madden JD, MacDonald PC, Porter JC. Maternal plasma adrenocorticotropin and cortisol relationships throughout human pregnancy. Am J Obstet Gynecol. 1981 Feb 15;139(4):416-22.

Anahtar Kelimeler: fetal distress, erken membran rüptürü, lökosit, c-reaktif protein, kortizol



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



S-23

Dirençli çocukluk çağı epilepsisi tedavisinde ketojenik diyet uygulamasının kan lipid profiline etkisi

Canan Yıldırım¹ Yeşim Coşkun²

¹Özel Acıbadem Atakent Hastanesi

²Bahçeşehir Üniversitesi Tıp Fakültesi Göztepe Medicalpark Hastanesi

AMAÇ: Epilepsi hastalığı, beyinde bir grup nöronun ani, beklenmedik ve geçici bir şekilde elektriksel deşarjlara yol açması sonucunda tekrarlayan ataklarla seyreden, klinik olarak psikişik, motor, duyuşsal ve otonom belirtiler gösteren bir hastalıktır. Türk çocuklarında epilepsi prevalansı 8/1000'dir. En az bir yıllık takipte, uygun dozda en az 2 tane antiepileptik ilaç kullanılmasına rağmen ortalama ayda ≥ 1 epileptik nöbet geçirmek veya iki nöbet aralığı 3 aydan fazla olmamak şartı ile epileptik nöbet olması haline 'dirençli çocukluk çağı epilepsisi' denir. Epilepsi hastalarının yaklaşık % 65'inde altta yatan neden gösterilememekte olup idiopattiktir. Hastaların %30-40'ı antiepileptik ilaçlarla kolayca kontrol altına alınabilir, %20'lik kısımda ise cerrahi içeren tedavi sadece nöbetleri kısmen azaltabilmektedir. DÇÇE tedavisinde günümüzde ilaç, cerrahi ve vagal sinir stimülasyonu tedavileri uygulanmakla birlikte %30 vakada nöbetler kontrol altına alınamamaktadır.

Ketojenik diyet (KD) yağlardan zengin ancak karbohidratı düşük olan ve açlığın vücutta yaptığı etkiyi taklit eden bir diyet olup ilk kez 1921 yılında keşfedilmiş, 1990'dan sonra aktif kullanılmaya başlanmıştır. KD, DÇÇE tedavisinde kullanılan nonfarmakolojik alternatif bir yöntemdir. KD'nin nöbet kontrolündeki etki mekanizması net olmayıp bazı teoriler vardır. KD ile glikolizisten yağ asidi oksidasyonuna geçiş olup keton cisimleri ve yağ asitleri hem kan hem de beyinde artmaktadır. Keton cisimleri kan-beyin bariyerini geçerek beynin ana enerji kaynağını oluşturur. Ketozis sırasında glutamatin sinaptik salınımı artar, glutamat gama-aminobutirik aside dönüşür ve nöronal inhibisyona yol açar. KD ayrıca ATP üretimini artırır, serbest oksijen radikallerinin üretimini azaltır, mitokondrial bütünlüğü korur ve nöroprotektif etki sağlar. KD'nin epileptogenezis ile ilişkili olan mitokondrial disfonksiyonu da iyileştirdiği gösterilmiştir. Bir diğer teoriye göre karaciğerde yağ metabolizması sonucu ortaya çıkan bir keton cisimciği olan betahidroksibutirat (BHB), hem epigenetik hem de anti-inflamatuvar aktivite ortaya çıkartır. BHB'nin etkisi iktogenezis ve/veya epileptogenez ile ilişkili olup nöroinflamasyonun azalmasının nöbet aktivitesini bloke edebileceği gösterilmiştir. KD özellikle bazı epilepsi türleri ve sendromlarda yararlı olmaktadır. Glukoz transport bozukluğu 1 eksikliğinde birincil tedavi şeklidir. İnfantil dönemin ciddi miyoklonik epilepsisi (Dravet Sendromu), miyoklonik-astatik epilepsi (Doose sendromu), West sendromu, tuberoskleroz, pirüvat dehidrogenaz eksikliği, mitokondriyal hastalıklar ve yavaş uykuda bioelektrik status da KD'e iyi yanıt verir. Primer karnitin eksikliği ve beta oksidasyon defektleri KD'nin kontrendike olduğu durumlardır.

KD, 2:1, 3:1 veya 4:1 şeklinde yağın protein ve karbohidrata oranı ile ayarlanmakta olup özellikle 4:1 ve 3:1 oranlarla günlük kalorisinin %90 ve %86 si yağlardan sağlanır. Minimum 3 aylık tedavi ile başlanıp etkisine göre devam kararı alınır.

Bu çalışmada DÇÇE olgularının tedavisinde 3:1 ve 3:1'den az oranda başlanan KD'nin kan lipid düzeylerini nasıl etkilediğini belirlemeyi amaçladık.

MATERYAL-METOT: Bu retrospektif ve randomize çalışma çocuk nörolojisi polikliniğinden takipli DÇÇE olan 30 hasta ile yapıldı. KD almış olan hastalar eşit sayıda 2 gruba ayrıldı. Grup 1'e 3:1 oranında, Grup 2'ye ise 3:1 oranından az KD almış hastalar alındı. KD öncesi, diyetin 1., 3. ve 6. aylarında hastalar nörolojik muayene, kan tetkikleri ve EEG'leri ile değerlendirildi. Her iki gruptaki hastaların kan yüksek dansiteli lipoprotein (HDL), düşük dansiteli lipoprotein (LDL) ve total kolesterol (TK) düzeyleri incelendi. Parametrelerin analizinde Tekrarlı Ölçümler Varyans Analizi metodu kullanıldı.

BULGULAR: Çalışmaya 9 ay-14 yaş arası 30 hasta alındı. Olguların 19'u (%63,3) kız, 11'i (%36,7) erkekti. Cinsiyet faktörünün kan lipid düzeylerindeki değişiklikler üzerine istatistiksel olarak anlamlı bir fark yaratmadığı saptandı. KD öncesi ve 6. ayında her iki grupta da LDL artışı olmasına rağmen KD uygulanmasının LDL artışlarında etkili bir faktör olmadığı bulundu ($p=0,567$). HDL'nin takiplerinde görülen artış istatistiksel olarak anlamlı olmasına rağmen bu artış gruplar arasında istatistiksel olarak fark göstermedi. TK tekrarlayan ölçümlerindeki artış istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p=0,003$). Ancak her iki grupta da TK artışında KD alma etkili bir faktör olarak saptanmadı.

SONUÇ: KD'nin, DÇÇE tedavisinde kan lipid düzeylerinde ılımlı bir artışa neden olmasına rağmen standart oranda ya da altında başlanmasının anlamlı farklılığa neden olmadığını tespit ettik. Yağ oranını artırmak için KD'de kullandığımız zeytinyağı bu ılımlı artışa neden olmakla birlikte güvenle kullanılabilir. Bu bulgular daha büyük olgu grupları ile incelenebilir.

Anahtar Kelimeler: dirençli çocukluk çağı epilepsisi, ketojenik diyet, kan lipid düzeyleri

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



S-24

Aşırı aktif mesaneli çocuk hastaların değerlendirilmesi

Sevgin Taner¹ İpek Kaplan Bulut¹, Ahmet Keskinoglu¹, Caner Kabasakal¹

¹Çocuk Nefroloji, Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, İzmir, Türkiye,

AMAÇ: Ürodinamik inceleme sonucunda aşırı aktif mesane tanısı almış hastaların semptom ve başvuru yakınmalarının değerlendirilmesi amaçlandı.

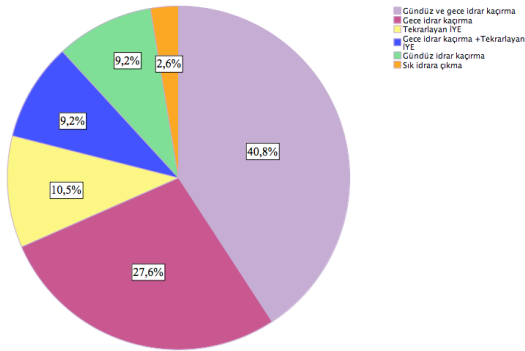
METHOD: Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı'nda Haziran 2016- Ekim 2018 tarihleri arasında ürodinamik inceleme yapılan hastalar retrospektif olarak değerlendirildi. Aşırı aktif mesane tanısı alan 76 hasta çalışmaya alındı.

SONUÇLAR: Hastalardan 47'si kız (%38,2), 29'u erkekti (%61,8). Hastaların ortalama yaşları 8,9±2,4 yılı. Kız çocukların yaş ortalaması 8,7±2,3 yıl, erkek çocukların yaş ortalaması 9,3±2,6 yıl olup yaş grupları arasında fark yoktu (p=0.264). Başvuru yakınmalarına göre değerlendirildiğinde; 76 hastanın 31'i (%40,8) gece ve gündüz idrar kaçırma, 21'i (%27,6) gece idrar kaçırma, 8'i (%10,5) tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu, 7'si (%9,2) gece idrar kaçırma ve tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu, 7'si (%9,2) gündüz idrar kaçırma, 2'si (%2,6) sık idrara çıkma nedeniyle başvurmuştu (Şekil 1).

Ayrıca semptom sorgulaması yapıldığında %59,2'sinde acil işeme ihtiyacı, %53,9'unda idrar tutma manevrası, %40,8'inde çamaşırda ıslaklık, %25'inde kabızlık, %9,2'sinde soiling, %9,2'sinde enkoprezis, %2,6'sında dizüri mevcuttu. Kabızlık erkek cinsiyette %22,2 sıklıkta görülürken, kız cinsiyette bu sıklık %31,7 idi (p=0,425). Soiling erkeklerde %14,8 sıklıkla görülürken, bu oran kızlarda %7,3'tü (p=0,423). Enkoprezis erkeklerde %14,8 sıklıkta görülürken, kızlarda %7,3 sıklıkta görüldü (p=0,423).

TARTIŞMA: Aşırı aktif mesane çocuklarda sık görülen bir işeme bozukluğudur. Karakteristik bulgusu acil işeme ihtiyacı olmasına rağmen hastalar gündüz idrar kaçırma, enürezis nokturna, sıkışma (urgency), sık idrara çıkma ve idrar yolu enfeksiyonu yakınmaları ile de başvurabilirler. Bu bulgularla gelen hastalarda, ayrıntılı öykü ve fizik bakı ile değerlendirme önemli olup hastalığın tanısında yol göstericidir.

Şekil 1: Hastaların başvuru semptomlarına göre dağılımı



Anahtar Kelimeler: aşırı aktif mesane, enürezis, idrar kaçırma



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



S-25

Çocuk hastalarımızda vertigo etiyolojisi

Betül Kılıç¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kocaeli Derince Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

Giriş: Vertigo, boşluktaki yönelim değişikliği hissinden kaynaklanan yakınmadır. Çocukluklarda sıklığı %5,7 olarak bildirilmiştir. Vertigonun çocukluk çağında nedenleri erişkinlerden farklıdır. Erişkinde vertigonun en sık nedenleri arasında olan Ménière hastalığı ve benign paroksizmal pozisyonel vertigo (BPPV) çocuklarda nadir görülür (1,2). Vertigo temel olarak santral ve periferik kökenli olarak iki alt gruba ayrılır. Periferik tip (labirent, vestibüler sinir ile ilgili) duyu organlarından yetersiz/yanlış bilgi gelmesi; santral tip (vestibüler nükleus, santral yollar ile ilişkili) bilgilerin santral sinir sisteminde ilişkilendirilememesi sonucu oluşmaktadır (3). Vertigo ayırıcı tanısında ayrıntılı bir öykü ve eşlik eden semptomların sorgulanması gereklidir. Şiddetli baş ağrısı, bilinç kaybı, nörolojik defisit ve kafa travması öyküsü varlığında santral görüntüleme; epilepsi şüphesinde elektroensefalografi (EEG) incelemesi yapılmalıdır. Bu çalışmada, baş dönmesi şikayetiyle getirilen çocuk hastalarda vertigo etiyolojilerini saptamak amaçlandı.

Yöntem: Hastanemiz Çocuk Acil ve Çocuk Nöroloji Polikliniğine Ocak 2017-Ocak 2019 tarihleri arasında vertigo yakınmasıyla getirilen çocuk hastaların dosyaları incelendi. Hastaların yaşı, cinsiyeti, özgeçmişi, aile öyküleri (migren, epilepsi), kronik hastalık, kafa travması ve ilaç kullanım öyküleri, atak başlama yaşı ve süresi, birliktelik gösteren durumları kaydedildi. Sistemik, nörolojik, oftalmolojik ve nöro-otolojik muayene bulguları, laboratuvar sonuçları, varsa EEG ve kranial görüntüleme bulguları retrospektif olarak değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya yaşları 1-18 yaş arası olan 273 hasta dahil edildi. Hastaların 179'u kız (%65,6), 94'ü erkek olup (%34,4); kız/erkek oranı 1,9 idi. Yaş ortalaması 11,5±4,1 yıl olup, vertigo atakları 14-16 yaş arasında pik yapmaktaydı.

Vertigo atağının başlangıç zamanı ortalama 10,5±3,1 yıl olarak saptandı. İlk vertigo atağı ile ilk muayenesi arasındaki süre ortalaması 9,3±10,7 ay bulundu. Vertigo atağının süresi; 111 (%40,6) hastada 1-5 dakika, 128 (%46,8) hastada 5-15 dakika, 5 (%12,6) hastada saatler sürdüğü tespit edildi.

Vertigo nedenleri; migren (%23,1), otitis media/orta kulakta effüzyon (%22,7), benign paroksizmal vertigo (BPV) (%18), psikojenik vertigo (%12), B12 vitamini eksikliği (%5,5), ortostatik hipotansiyon (%5,5), demir eksikliği anemisi (%4,4), epileptik vertigo (%2,9), ilaç yan etkisi (%1,8), kafa travması (%1,5), vestibüler nörit (%1,1), intrakranial tümör (%1,1) ve guillain-barre sendromu (%0,4) olarak bulundu. İlaç yan etkisi düşündüğümüz 5 hastanın 2'sinde karbamazepin, birer hastada da psödoefedrin, levitirasetam ve furosemid kullanımı vardı.

Tablo 1. Hastalarda Vertigo Nedenleri

Vertigoya eşlik eden yakınmalar; hastaların %25,3'ünde baş ağrısı, %21,2'sinde gözde kararma, %20'sinde mide bulantısı, %18'inde kusma, %15,7'inde renkte solma, %9'unda ateş, %8'inde terleme, %3,6'sında kulak ağrısı, %3'ünde korkma, %5'inde halsizlik, %3'ünde kulak çınlaması ve %2,9'unda dalma-boş bakış olduğu öğrenildi.

Beş yaşından küçük çocuklarda en sık neden BPV iken, beş yaşından büyük hastalarda en sık vertigo nedeninin migren olduğu görüldü. Hastaların 25'inde (%9,15) anne-baba arasında akrabalık vardı. Hastaların 92'sinde ailede migren (%33,6), 25'inde ailede baş dönmesi (%9,1), 20'sinde ailede epilepsi (%7,3) mevcuttu. Yüz otuzaltı hastada (%49,8) ise ailede bilinen bir hastalık yoktu.

Hastaların %72,9'unda fizik muayene normal iken, %27,1'inde anormal fizik muayene bulguları mevcuttu. Hastaların sadece %5,8'inde (16 hasta) anormal nörolojik muayene bulguları (işitme kaybı/azlığı, hemiparezi, ataksi, nistagmus, serebellar testlerde bozukluk) bulundu. Hastaların 133'üne kranial görüntüleme yapılmış olup, bunların sadece 3'ünde beyin tümörü, 9 hastada ise nonspesifik patolojiler görüldü. Kırkbeş hastaya (%16,4) EEG çekilmiş olup, bunlardan 8'inde (%2,9) epileptik anormallik gözlemlendi.

BPV hastalarında vertigo başlangıç yaşının diğer gruplara göre daha küçük yaşta olduğu ($p<0,001$) ve BPV grubunda atakların, diğer gruplara göre daha kısa olduğu saptandı ($p=0,01$). Ailede migren varlığının; migren (%79,3) ve BPV (%61,2) hastalarında diğer hastalara göre daha sık olduğu bulundu ($p<0,001$). Ailede epilepsi varlığı, epilepsi hastalarında %25, psikojenik vertigoda %15, migrende %14,2 ve BPV olanlarda %6,1 olup, diğer tanı gruplarına göre daha sık olduğu, fakat bu farkın istatistiksel olarak



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



anlamli olmadığı görüldü.

Tartışma: Bu çalışmada en sık nedenler sırasıyla migren, otit-orta kulakta effüzyon ve BPV olarak bulundu. Migren ilişkili vertigo, pediyatrik yaş grubunda en sık karşılaşılan vertigo nedenidir. Eşlik eden baş ağrısı, ailede migren öyküsü ve taşıt tutması sorgulanmalıdır. BPV de oldukça sık olup; klasik olarak 1 ile 7 yaş arasında görülür. Ani başlayan, kısa süreli ataklar önem taşıyor (1,2). Vertigo atağının süresi nedene göre değişmektedir. BPV’de saniye ve dakikalar, migrende saatler, vestibüler nöritte günler süren vertigo atakları mevcuttur. Bu çalışmada da, BPV’da atakların istatistiksel olarak anlamlı derecede kısa olduğu saptandı ($p=0,01$). Otitis media ve orta kulakta effüzyon ile vertigo birlikteliği sık olarak tanımlanmıştır. Vertigodan orta kulaktaki basınç değişiklikleri ve labirentit sorumlu tutulmaktadır (2). Psikojenik vertigo, psikiyatrik belirtilerle beraber subjektif olarak ortaya çıkabilir. Bir çalışmada 16 yaş altı 125 vertigolu çocukta, %10 oranında psikojenik vertigo saptanmıştır ve bu hastalarda özellikle anksiyete bulgularının sık görüldüğünü bildirilmiştir (4). Çalışmamızda da hastaların %12’sinde anksiyete ve kaygı bozukluğu ile vertigo birlikteliği saptandı.

Ortostatik hipotansiyon, çocukluk çağında görülebilen bir bulgudur. Bir çalışmada 7-90 yaş arasındaki 2169 hastanın 81’inde ortostatik hipotansiyon (%3,7) tespit edilmiştir (5). Bu çalışmada 15 (%5,5) hastada ortostatik hipotansiyon bulundu.

Vestibüler nöritin çocuklarda sıklığı %4-7’dir. Vertigo, ani başlangıçlı, şiddetli, epizodik nöbetler tarzında görülür ve birkaç hafta içinde iyileşir (6). Bu çalışmada vestibüler nörit tanısı alan 3 hasta oldu.

Kafa travması temporal kırık veya konküzyona bağlı, otolojik komplikasyonlar ve vertigo ataklarına yol açabilirler (2). Hastalarımızın 4’ünde kafa travması, bunların 2’sinde temporal kırık saptandı. Vertigo varlığında, vitamin B12 eksikliği ve demir eksikliği anemisi de araştırılmalıdır. Bu çalışmada, 15 hastada (%5,5) vitamin B12 eksikliği, 12 hastada (%4,4) demir eksikliği anemisi saptandı. Tedavi sonrası tüm hastaların vertigo şikayetleri geriledi.

Sonuç olarak; vertigo etiyolojisi çocuklarda oldukça çeşitlidir. Ayrıntılı bir anamnez ve fizik muayene tanı koymada en etkili yöntemlerdir. Hasta yaşı etiyolojiyi aydınlatmada yol göstericidir. İleri tetkikler seçilmiş hastalarda yapılabilir.

Kaynaklar

1. Bower CM, Cotton RT. The spectrum of vertigo in children. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1995;121:911-915
2. D.L. McCaslin, G.P. Jacobson, J.M. Gruenwald, The predominant forms of vertigo in children and their associated findings on balance function testing, Otolaryngol. Clin. North Am. 2011;44:291-307.
3. Joseph M, Furman L, Casselbrant ML. Vertigo. In: Swainman KF, Ashwal S, Ferriero DM, Schor NF, editors. Swaiman’s Pediatric Neurology. New York: Elsevier Saunders. 2012;118-126
4. Rine R, Braswell J. A clinical test of dynamic visual acuity for children. Int J Ped Otorhinolaryngol 2003;67:1195-201
5. Yin M, Ishikawa K, Wong WH, Shibata Y. A clinical epidemiological study in 2169 patients with vertigo. Auris Nasus Larynx 2009;36:30-5.
6. Tahara T, Sekitani T, Imae Y, Kanesada K, Okami M. Vestibular neuronitis in children. Acta Otolaryngol 1993;503:49-52.

Anahtar Kelimeler: Vertigo, çocuklukluk çağı, migren



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



S-26

Epileptik çocuklarda karbamazepin ve valproik asitin protein C ve protein S aktivitesine etkisi

Ergün Sönmezgöz¹

¹Tokat Gaziosmanpaşa Üniversitesi,

Giriş: Karbamazepin (CBZ) ve Valproik Asit (VPA) çocukluk çağı epilepsisinin tedavisinde yaygın olarak kullanılmaktadır. Genellikle iyi tolere edilen ve ılımlı yan etkileri görülmektedir. VPA kullananlarda bulantı, kusma, bilişsel bozukluk sık görülen yan etkilerdir. CBM kullananlarda uyku hali, yorgunluk, nistagmus, bilişsel bozukluklar görülebilir.

Birçok antiepileptik ilaç tedavisi sırasında çeşitli hematolojik bozukluklara geliştiği gösterilmiştir(1, 2). VPA'nın kanama zamanında uzama, trombositopeni, trombosit fonksiyonunda bozulma ve hipofibrinojenemi ve CBM'nin ise anemi, pansitopeni, agranülositoz gibi hematolojik sistem üzerine farklı etkileri olduğu bilinmektedir(1, 3).

Literatürde sınırlı sayıda çalışmada VPA kullanımının antikoagulan sistem üzerine etkisi araştırılmıştır(2, 4). CBM kullanımına bağlı antikoagulan sisteme etkileri konusunda bir çalışmaya rastlamadık.

Bu çalışmada, VPA veya KBM ile tedavi edilen epileptik çocukların protein C (PC), protein S (PS), Antitrombin (AT) seviyelerini değerlendirmeyi amaçladık.

Materyal Metod: Çalışmaya epilepsi dışında herhangi bir hastalığı bulunmayan 4-16 yaşları arasında en az bir yıl süre ile antiepileptik amaçlı CBM kullanan 30, VPA kullanan 35 ve sağlıklı 30 çocuk alındı. Mental motor geriliği, fokal norolojik yetmezliği olanlar, karaciğer ve böbrek fonksiyon bozukluğu, proteinüri olanlar çalışmadan çıkartıldı. Hastaların hiç biri oral antikoagulan kullanmıyordu. CBM ve VPA kullanan hastaların ve sağlıklı çocuklarda plazma PC, PS, AT, PT, PTT, fibrinojen, D-dimer seviyeleri, AST, ALT ve trombosit sayıları ölçüldü.

Sonuçlar: Çalışmaya alınan epileptik çocukların yaş ortalaması 6 ± 3 yıl (4-16 yıl) idi. Ortalama CBM ve VPA serum seviyeleri tedavi aralığındaydı. Ortalama VPA kullanım süresi 18.3 ± 16.5 ay, ortalama CBM kullanım süresi 16.2 ± 14.2 ay idi. VPA grubunda; PC, fibrinojen, AT aktivitesi ve trombosit sayıları kontrol grubuna göre düşük bulundu (sırasıyla; 92.9 ± 23.6 , 266 ± 59 mg/dL, 104 ± 14.9 , $253566 \pm 76289/\text{mm}^3$) ($p < 0.05$). Fibrinojen seviyeleri VPA ve CBM grubunda kontrol grubuna göre önemli derecede düşük bulundu (sırasıyla; 266 ± 59 mg/dL, 118.5 ± 13.9 mg/dL, 113.3 ± 12.2 mg/dL) ($p < 0.05$). AST değerleri VPA ve KBM kullananlarda yüksek, fakat kontrol grubu ile arasında istatistiksel fark yoktu ($p > 0.05$). VPA grubunda aPTT süresinde hafif uzama vardı ($p < 0.05$), CBM grubunda aPTT ve PT normal sınırlardaydı ($p > 0.05$).

KBM kullananlarda; PS aktivitesi ise kontrol grubuna göre düşük bulundu (sırasıyla; 79.9 ± 9 , 104.6 ± 28.1) ($P < 0.01$). Ayrıca trombosit sayıları kontrol grubuna göre düşüktü fakat istatistiksel olarak fark yoktu ($p > 0.05$). KBM kullananlarda PC, AT aktivite-leri normal sınırlardaydı, kontrol grubuna göre istatistiksel fark yoktu ($p > 0.05$). (Tablo1)

Tartışma: Karbamazepin ve Valproik asit ile ilişkili birçok hematolojik yan etkiler tanımlanmıştır. Bu çalışmada, VPA grubunda trombosit sayısı azalmıştı ve VPA kullanım süresi ile trombosit sayısı arasında negatif bir ilişki vardı. CBM grubunda trombosit sayıları normaldi. CBM tedavisi ile ilişkili trombositopeni genellikle tedavinin ikinci haftasında görülmekte ve tedavinin kesilmesi ile tekrar düzeldiği gösterilmiştir(5, 6). VPA ve CBM'nin hematolojik yan etkilerinin mekanizması muhtemelen kemik iliği toksisitesine veya immünolojik nedenlere bağlanmıştır(3).

Protein C, protein S ve antitrombin karaciğerde sentezlenen bir glikoproteindir. Protein S Aktive olmuş Protein C'nin kofaktörüdür(7). CBM ve VPA'nın neden olduğu hepatotoksiste protein S ve C seviyelerinde azalmaya neden olabilir(4).

Yapılan çalışmalarda VPA tedavisi alan çocuklarda PC eksikliğinin geliştiği ve PS değerinin normal olduğu bildirilmiştir. Aynı çalışmada CBM ve diğer antiepileptik kullanan çocuklarda PS değerleri normal olarak rapor edilmiştir(2, 8). Mevcut çalışmada VPA kullananlarda PC eksikliğini ve CBM kullananlarda PS eksikliğini tesbit ettik. Hiç bir hastamızda tromboembolik olaya rastlanmadı.

Bu çalışmada AST seviyeleri CBM ve VPA kullananlarda ılımlı derecede yüksek, fakat kontrol grubuna göre istatistiksel olarak fark yoktu ve AST düzeyleri bütün guruplarda normal aralıktaydı. Ayrıca, VPA grubunda aPTT süresinde hafif uzama, PT ise normal sınırlardaydı. CBM kullananlarda aPTT ve PT normal sınırlardaydı. CBM ve VPA plazma seviyelerinin veya metabolitlerinin artması karaciğer hücrelerine toksik etkilere neden olabilir. Dolayısıyla, AST, ALT ve aPTT'yi etkileyebilir(8, 9). Bu çalışma, literatür ile uyumlu olarak CBM ve VPA tedavisi sırasında fibrinojen seviyesi düşüktü (2).

Bu çalışma ile uyumlu olarak, literatürde VPA ile ilişkili Antitrombin düşüklüğü bildirilmiştir(2, 4). CBM kullananlarda ise kontrol

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



gurubuna göre antitrombin açısından istatistiksel bir fark yoktu.

VPA ve KBM antikoagulan sistemi etkilemektedir. Bu ilaçlar hepatotoksisiteyi indükleyerek antikoagulan aktivitede azalmaya neden olabilirler. VPA ve KBM tedavisi sırasında tromboembolik komplikasyonlar yönünden hastaların yakın izlenmesi, PC ve PS aktivitelerinin ölçülmesi tromboemboli riskinin erken tanı ve tedavisinde faydalı olabilir.

Tablo1: CBM,VPA ve Kontrol Grubunun Çeşitli Parametreleri

	VPA	KMZ	KONTROL
	X±s	X±s	X±s
PC(%)	92.9±23.6*	103.3±19.8	106.4±22.3
PS(%)	91.7±28.0	79.9±9 ^a	104.6±28.1
ATIII(%)	104±14.9*	118.5±13.9	113.3±12.2
Fibrinojen(mg/dL)	266±59.0*	258±52.8*	341.5±117.8
D-dimer(µg/L)	253±93.6	123.1±14	214.6±96.2
Trombosit(/mm ³)	253.566±79.289*	290.033±85.110	321.413±70.614
AST(U/L)	32.5±11.1	29.4±10.2	27.64±8.4
ALT(U/L)	14.2±5.2	13.6±4.3	24.6±12.1
aPTT(s)	36.2±10.4*	30.2±10.3	32.2±4.2
PT(s)	12.1±6.4	11.4±6.0	13.4±4.2

VPA Valproik asit, KBM karbamazepin, AT antitrombin. * $p < 0.05$, ^a $P < 0.01$, X ortalama, s: standart sapma

Kaynaklar

1. Verrotti A, Scaparrotta A, Grosso S, Chiarelli F, Coppola G. Anticonvulsant drugs and hematological disease. Neurological sciences : official journal of the Italian Neurological Society and of the Italian Society of Clinical Neurophysiology. 2014;35(7):983-93. Epub 2014/03/13.
2. Kose G, Arhan E, Unal B, Ozaydin E, Guven A, Sayli TR. Valproate-associated coagulopathies in children during short-term treatment. Journal of child neurology. 2009;24(12):1493-8. Epub 2009/06/02.
3. Fricke-Galindo I, A LL, Jung-Cook H, Lopez-Lopez M. Carbamazepine adverse drug reactions. Expert review of clinical pharmacology. 2018;11(7):705-18. Epub 2018/06/15.
4. Banerjee MC, Diener W, Kutschke G, Schneble HJ, Korinthenberg R, Sutor AH. Pro- and anticoagulatory factors under sodium valproate-therapy in children. Neuropediatrics. 2002;33(4):215-20. Epub 2002/10/09.
5. Ishikita T, Ishiguro A, Fujisawa K, Tsukimoto I, Shimbo T. Carbamazepine-induced thrombocytopenia defined by a challenge test. American journal of hematology. 1999;62(1):52-5. Epub 1999/09/01.
6. Tohen M, Castillo J, Cole JO, Miller MG, de los Heros R, Farrer RJ. Thrombocytopenia associated with carbamazepine: a case series. The Journal of clinical psychiatry. 1991;52(12):496-8. Epub 1991/12/01.
7. Fricke DR, Chatterjee S, Majumder R. Protein S in preventing thrombosis. Aging. 2019. Epub 2019/01/27.
8. Gruppo R, Degrauw A, Fogelson H, Glauser T, Balasa V, Gartside P. Protein C deficiency related to valproic acid therapy: a possible association with childhood stroke. The Journal of pediatrics. 2000;137(5):714-8. Epub 2000/11/04.
9. Tong V, Teng XW, Chang TK, Abbott FS. Valproic acid I: time course of lipid peroxidation biomarkers, liver toxicity, and valproic acid metabolite levels in rats. Toxicological sciences : an official journal of the Society of Toxicology. 2005;86(2):427-35. Epub 2005/04/29.

Anahtar Kelimeler: Valproik Asit, Karbamazepin, Protein C, Protein S



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



S-27

Alport sendromu tanılı hastalarda yeni mutasyon ve varyasyonlar: Varyasyonlar her zaman zararsız mı?

Neslihan Çiçek¹ Nurdan Yıldız¹, Pınar Ata², İbrahim Gökçe¹, Mehtap Sak¹, Handan Kaya³, Harika Alpay¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bölümü

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Bölümü

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Bölümü

Giriş: Alport sendromu (AS), tip 4 kollajenin $\alpha 3, \alpha 4, \alpha 5$ zincirlerini sentezleyen COL4A3, COL4A4, ve COL4A5 genlerindeki mutasyonlar sonucu ortaya çıkan ve 50.000 canlı doğumda bir görülen ilerleyici bir böbrek hastalığıdır. Hastaların %85’inde COL4A5 geninde X’e bağlı ressesif (XLR), COL4A3 ve COL4A4 genlerinde %15 otozomal ressesif ve nadiren otozomal dominant genetik geçiş görülür.

Hastalığın klinik bulguları içerisinde hematüri, proteinüri, ilerleyici böbrek yetmezliği, işitme kaybı ve oküler bozukluklar vardır. Hastaların klinik bulgularının ağırlığı ve son dönem böbrek yetmezliğine ilerleme hızı mutasyonlar arasında farklılık gösterir. Hastalığın büyük kısmı XLR geçiş gösterdiğinden erkeklerde daha ağır klinik ile seyreder. Otozomal ressesif geçiş gösteren hastalar ise cinsiyet farkı olmaksızın homozigot hastalarda ağır klinik gösterirken, heterozigot hastalarda daha hafif klinik bulgularla seyreder. Otozomal ressesif geçiş gösteren homozigot hastalık akraba evliliğinin sık görüldüğü toplumlarda önem kazanır. Hastalığın patolojisinde ışık mikroskopi bulguları hastalığa özgü değildir ancak elektron mikroskopik bulguları olan bazal membranda kalınlaşma, kaldırım taşı görüntüsü ve ayrışma hastalığa özgü kabul edilir.

Alport sendromuna sebep olabilecek ve henüz saptanmamış yeni mutasyonlar olabilir. Bu çalışmada mutasyon ve varyasyonların hastalığın fenotipine etkisini değerlendirmeyi ve saptadığımız yeni mutasyonları bildirmeyi amaçladık.

Hasta ve metodlar: Alport sendromu tanılı hastalarımızın geriye dönük olarak klinik ve patolojik bulgularını, genetik analizlerini ve genotip-fenotip ilişkisini değerlendirdik.

Sonuçlar: Otuz sekiz hasta (23 kız, 15 erkek) çalışmaya alındı. Başvurudaki ortalama yaş ve ortalama izlem süresi sırasıyla 9.14 ± 4.31 (2.9-17.4) ve 3.85 ± 2.59 (0.1-10.2) yıl idi. Yirmi hastaya böbrek biyopsi yapıldı ve patolojik incelemelerinde, ışık mikroskopisinde üç hastada fokal segmental glomeruloskleroz bulguları saptandı, tüm hastaların elektronmikroskopik bulguları AS ile uyumlu idi. Yirmi iki patolojik mutasyon, 24 varyasyon saptandı, sekiz hastada patolojik mutasyon ve varyasyon birlikte saptandı. **COL4A4 (c.3979G>A; p.Val1327 Met)** 20 hastada bulunan en sık saptanan varyasyondur. Bu yirmi hastanın 13’ünde patolojik mutasyon olmamasına karşın sekiz hastada proteinüri, üç hastada hematüri, iki hastada USG’de ekojenite artışı mevcuttu. Mikroskopik hematüri ve masif proteinürisi olan bir hastada **COL4A5 (c.2870delC; p.Pro957Glnsf*39)** hemizigot, makroskopik hematüri ve nefritik proteinürisi olan diğer bir hastada **COL4A3 (c.1015G>C; p.Gly339Arg)** yeni mutasyonları saptandı. Nefritik düzeyde proteinürisi olan bir hastada daha önce bildirilmemiş heterozigot **COL4A3 (c.3211-30G>A)** varyasyonu tespit edildi. Proteinürisi olan 19 hastanın altısında mutasyon, 10’unda varyasyon saptandı, üç hastada mutasyon ve varyasyon birlikte saptandı. Bu hastalarda en sık görülen mutasyon **COL4A3 (c.3646G>A; p.Gly1216Arg)**, varyasyon **COL4A4 (c.3979G>A; p.Val1327 Met)** idi.

Çıkarım: İki hastamızda saptadığımız **COL4A3 (c.1015G>C; p.Gly339Arg)** ve **COL4A5 (c.2870delC; p.Pro957Glnsf*39)** yeni mutasyonlarının AS için hastalık nedeni olabileceği ve daha önce benign olarak bildirilen **COL4A4 (c.3979G>A; p.Val1327 Met)** varyasyonunun patojenik olabileceği düşünülmüştür. Ancak halen COL4A3/A4/A5 genlerini içeren geniş delesyon/duplikasyon çalışmalarına ihtiyaç vardır.

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



Tablo 1: Hastaların klinik başvuru, genetik mutasyon ve varyasyon bilgileri

H	C	Yaş (yıl)	Klinik	Mut gen	Mut tipi	Mut yeri	Mut prot	Var gen	Var tipi	Var Yeri	Var Prot
1	E	3,8	mak.h	CO-L4A4	hom	c.81.86de-IACAT					
2	E	17,4	mak.h					CO-L4A4	het	c.3979G>A	p.Val1327 Met
3	K	13	prot	CO-L4A3	het	c.87+1G>A	Intr-mut	CO-L4A5	het	c.3938G>A	
4	K	15,4	prot	CO-L4A3	het	c.2806C>T; c.393delG	p.Gln936; p.Glu-131Aspfs22	CO-L4A4	hom	c.3979G>A	p.Val1327 Met
5	K	8,8	mak.h	CO-L4A3	hom	c.1015G>C	p.Gly339Arg				
6	E	15,6	prot					CO-L4A4	hom	c.3979G>A	p.Val1327 Met
7	E	14,9	prot					CO-L4A4	het	c.3979G>A	p.Val1327 Met
8	E	15,5	mik.h	CO-L4A5	hemi	c.2870delC	p.Pro957Glnsf*39				
9	K	3,2	mik.h	CO-L4A5	het	c.1517-1G>A	Intr-mut				
10	K	12,3	prot					CO-L4A4	het	c.3979G>A	p.Val1327 Met
11	E	14,3	mik.h					CO-L4A4	het	c.3979G>A	p.Val1327 Met
12	K	4,9	mik.h	CO-L4A3	het	c.3646G>A	p.Gly1216Arg				
13	K	3,5	mik.h	CO-L4A3	hom	c.3646G>A	p.Gly1216Arg				
14	K	13,3	mik.h	CO-L4A3	het	c.3646G>A	p.Gly1216Arg	CO-L4A4	het	c.3979G>A	p.Val1327 Met
15	K	3,2	mik.h	CO-L4A3	het	c.3646G>A	p.Gly1216Arg	CO-L4A4	het	c.3979G>A	p.Val1327 Met
16	E	10,6	prot	CO-L4A3	het	c.3646G>A	p.Gly1216Arg				
17	K	8,4	prot	CO-L4A3	hom	c.3646G>A	p.Gly1216Arg				
18	E	13	prot					CO-L4A3	het	c.1352A>G	p.His451Arg
19	E	11,4	prot					CO-L4A4	hom	c.3979G>A	p.Val1327 Met
20	K	5,5	mik.h					CO-L4A4	het	c.2996G>A	p.Gly999Glu
21	K	6	mik.h	CO-L4A5	hem	c.808G>T	p.Gly270*	CO-L4A4	het	c.3979G>A	p.Val1327 Met
22	E	6,3	mik.h	CO-L4A5	hem	c.808G>T	p.Gly270*	CO-L4A4	het	c.3979G>A	p.Val1327 Met



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



23	E	6,5	mik.h	CO-L4A4	het	c.4444delC	p.Leu1482Trp				
24	K	10,2	prot	CO-L4A3	hom	c.2785delA	p.Th-r929Profs*22				
25	K	8,1	mik.h	CO-L4A3	het	c.4243G>A	p.Gly1415Arg	CO-L4A4	hom	c.3979G>A	p.Val1327 Met
26	K	4,9	prot	CO-L4A4	hom	c.2242G>T	p.Gly748Cys				
27	K	3,4	prot	CO-L4A5	het	c.4876T>C	p.Ser1626Pro				
28	K	10	prot					CO-L4A4	hom	c.3979G>A	p.Val1327 Met
29	K	7,6	prot	CO-L4A4	het	c.1623+-1G>A; c.5032C>T	p.Gln1678*	CO-L4A4	het	c.3979G>A	p.Val1327 Met
30	E	3	mak.h	CO-L4A5	hem	c.1000G>A	p.Gly334Ser				
31	E	11,6	Prot					CO-L4A4	het	c.3979G>A	p.Val1327 Met
32	E	12,2	Ekoj Artışı					CO-L4A4	hom	c.3979G>A	p.Val1327 Met
33	E	2,9	Ekoj Artışı					CO-L4A4	hom	c.3979G>A	p.Val1327 Met
34	K	12,4	Prot					CO-L4A3	het	c.3211-30G>A	
35	K	12	Prot					CO-L4A4	het	c.3979G>A	p.Val1327 Met
36	K	5,9	Prot					CO-L4A4	het	c.3979G>A	p.Val1327 Met
37	K	6,2	mak.h					CO-L4A4	het	c.3979G>A	p.Val1327 Met
38	K	8,4	Prot	CO-L4A3	hom	c.3646G>A	p.Gly1216Arg				

H: hasta, C: cinsiyet, Mut: mutasyon, Prot: protein, proteinüri, Var: varyasyon, mak.h: makroskopik hematüri, mik.h: mikroskobik hematüri

Anahtar Kelimeler: alport sendromu, mutasyon, varyasyon, fenotip



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



S-28

Çocukluk çağı zehirlenmelerinde yoğun bakım yatış gereksiniminin değerlendirilmesi ve koruyucu önlemlerin geliştirilmesi

Ebru Atike Ongun¹, Cemile Ece Çağlar Şimşek²

¹Çocuk Yoğun Bakım Bölümü, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Abd, Sivas Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Sivas, Türkiye

²Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Abd, Sivas Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Sivas, Türkiye

³Çocuk Yoğun Bakım Bölümü, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Sivas Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Sivas, Türkiye

⁴Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Sivas Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Sivas, Türkiye

Giriş: Çocukluk çağı zehirlenmelerinde, yoğun bakım ihtiyacı gösterecek kritik hastaların belirlenmesini sağlayan şiddet skorlarının geliştirilmesi ile çocuk yoğun bakım (ÇYB) yataklarının gereksiz işgalinin önüne geçilebileceği düşünülmektedir. Bu amaçla, Sivas Cumhuriyet Üniversitesi Hastanesi ÇYB servisine kabul edilmiş zehirlenme vakalarının demografik ve epidemiyolojik özelliklerini, klinik seyir ve laboratuvar sonuçlarını analiz ederek, hastaların yoğun bakım uygulamalarına ne derece ihtiyaç duyduklarına cevap ararken, Sivas ili ve çevresindeki geniş coğrafi bölgeye hizmet veren üçüncü basamak ÇYB ünitesi olarak, zehirlenme vakalarında koruyucu önlemleri geliştirilmesine yönelik bir çalışma planladık.

Metod: Ocak 2013–Aralık 2018 tarihleri arasında 593 hastanın dosyaları geriye dönük incelendi. Demografik özellikler, zehirlenme şekli (kazara, bilinçli), zehirlenme anından ÇYB yatışına kadar geçen süre, ÇYB ve hastane yatış süreleri, PRISM skoru, glaskow koma skalası (GKS), zehirlenme etkeni, başlangıç ve takiplerdeki fizik muayene bulguları, laboratuvar değerleri ve etkilenen organ sistemleri incelendi. Hastalar kazara toksik maddeye maruz kalma ya da bilinçli madde alımı durumuna göre iki gruba ayrıldı. Tüm ilaç ve ilaç dışı etkenler kaydedilerek gruplandırılmaları yapıldı. Birden fazla etken ile zehirlenme durumunda, alınan ilaç/ilaç dışı etkenler ayrı ayrı kaydedildi. İki ayrı preparatın aynı etken maddeyi içerdiği durumda, etken madde sayısı tek veri olarak kaydedildi. Yan etkiler, klinik olarak ciddi ve hafif yan etkiler olarak; uygulanan tedaviler ise kritik veya hafif tedavi/girişimler olarak gruplandırıldı.

Sonuçlar: Geriye dönük olarak 593 hastanın verileri incelendi. Zehirlenmelerde kız/erkek oranının 1.5/1, ortalanca yaşı 4 (6 ay-17 yaş) yaş olduğu, en sık ilkbahar aylarında gerçekleştiği ve %58.3 hastanın kazara zehirlenmeyle başvurduğu görüldü. %20.9 hastanın birden fazla etken ile zehirlendiği saptandı. En sık etkenler ilaç grubunda analjezik/antipiretikler (%13.7), ilaç dışı nedenlerde ise insektisitler (%11.5). Etkenin alınması ile ÇYB kabulüne kadar geçen süre 6.21 ± 2.86 saat, ÇYB yatış süreleri 1.38 ± 0.76 gün, hastane yatış sürelerinin 3.45 ± 1.49 gündü.

Kazara zehirlenmeler en sık 2-5 yaş arasında çocuklarda (%48.8), erkeklerde (%51.2) ve yaz aylarında gerçekleşti. Bu grupta kardiyak ilaçlara, tiroid hormon preparatlarına, insektisitler ve korozif maddeye maruz kalma belirgindi ($p=0.014$, $p=0.020$, $p<0.001$, $p<0.001$). Bilinçli zehirlenmelerde çoklu ilaç alımı belirgin olsa da, gözlenen ciddi yan etkilere açısından iki grup arasında fark saptanmadı ($p<0.001$, $p=0.169$). Bilinçli zehirlenenlerin PRISM skorlarının yüksek, ÇYB ve hastane yatış sürelerinin daha uzun olduğu görüldü (sırasıyla $p=0.037$, $p=0.001$, $p<0.001$). En sık etkenler antidepresanlar (%16.7) olup, %78 hastada ilaçların kendilerine ait ilaçlar olduğu saptandı.

Otuzaltı hastada (%6.1) bir ya da birden fazla organ sistemine ait 82 adet yan etki kayıt altına alındı. Biyokimyasal parametrelerde (böbrek fonksiyon bozukluğu ve AST/ALT yüksekliği) gözlenen patolojik veriler dışında, ilk yatış muayenesi ile takip eden muayeneler arasında fark yoktu ($p=0.356$). Ciddi yan etki 34 hastada oluştu (%5.7). Taşikardi en sık bulgu olarak göze çarptı (%4.22); kardiyak monitorizasyonda disritmi gözlenmedi. İki hastada sıvı resusitasyonuna dirençli hipotansiyon nedeniyle inotrop (adrenalin) infüzyonu, iki hastaya ise bradikardi nedeniyle atropin uygulandı. Toksik maddenin vücuttan uzaklaştırılması ya da böbrek fonksiyon bozukluğu endikasyonlarına bağlı hemodiyaliz ihtiyacı duyulmadı. Bilinç değişikliği gözlenenlerde, bir olgu dışında en düşük GKS'unun 11 olduğu görüldü. Öz kıyım amaçlı ilaç alım öyküsü olan bir hastaya (GKS:7), hava yolu açıklığını koruyamama nedeniyle dört gün süresince mekanik ventilatör desteği verildi. Tüm hastalar şifa ile taburcu edildiler.

Tartışma: Zehirlenmeler, çocukluk çağında mortalite ve morbiditenin önlenebilir nedenleri arasındadır; ancak tüm koruyucu önlemlere rağmen sıklığı halen yüksektir. Çalışmamız genelinde en sık zehirlenme nedenleri antipiretik/analjezikler gözükse de, özellikle küçük çocukların yaz aylarında, aile büyüklerine ait kardiyak ilaçlar, insektisitler ve korozif maddelerle zehirlenmeleri

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



dikkat çekicidir. İlaçların çocuğun ulaşamayacağı yerlerde, çocuk güvenlik kapağı olan kapalı kutularda ve kilitli dolaplarda muhafaza edilmesi gereklidir. Bilinçli (özkıymı amaçlı) zehirlenmenin yaşandığı adolesan yaş gruplarında ise psikiyatrik nedenlerle reçete edilen ilaçların ebeveyn denetiminde olması sağlanmalıdır. Çocuk sağlığını koruyucu önlemler adına belirtilen konulara yönelik bilgilendirici düzenli aile eğitimlerinin yapılması zehirlenmelerin azaltılmasında önemli olacaktır.

Çalışmadan çıkan diğer bir nokta, oluşan ciddi yan etkilerin ve kritik yoğun bakım desteği sağlanan hasta sayısının literatüre göre daha düşük olmasıdır. Literatürde bildirilen %29.1 olan kritik hasta desteği, çalışmamızda %13.8'dir. Otuzdört hastada (%5.7) ciddi yan etki ortaya çıkmış, kritik yoğun bakım desteği (tedavi+girişim) ise %3.4 gibi düşük oranda olmuştur. Çalışmanın yapıldığı üniversite hastanesinin il sınırları içerisinde geniş coğrafi bölgeye hizmet veren tek üçüncü basamak ÇYB ünitesi olması nedeniyle 114 zehir danışma tarafından yoğun bakım takibi önerilen tüm hastalar tarafımıza yönlendirilmektedir. Oysa sevk kararının sadece 114 zehir danışma önerilerine dayanarak değil, görevli sağlık personeli tarafından hastanın klinik ve laboratuvar bulgularına dayanarak verilmesi esastır. Bu durum, özellikle ülkemiz gibi sosyoekonomik koşulların göreceli olarak kısıtlı olduğu ve çocuk yoğun bakım yatak sayısının toplum bazında düşük olduğu ortamlarda, yoğun bakım yatağının gereksiz yere işgal edilmesiyle sonuçlanmaktadır. Ayrıca ÇYB yatak doluluğu sonucu sevk sürecinde uzamalar söz konusu olmakta ve tedavide gecikmelere sebebiyet vermektedir. Çalışmamızda en dikkat çekici noktalardan biri, sadece n-asetil sistein infüzyonu verilmek üzere, pek çok hastanın il dışı dahil sevk edilerek üçüncü basamak yoğun bakım yatağına yatırıldığıdır. Oysa hasta monitorizasyon teknolojisindeki gelişmeler, pediatrik erken uyarı skorları sayesinde, pek çok hastanın çocuk genel servisi içerisinde güvenle takip edilebileceği düşünülmektedir. Hangi hastada yoğun bakım yatışına ihtiyaç duyulacağının belirlenmesi ve çocuklara yönelik uygulanabilir risk skorlarının geliştirilmesi daha da önem kazanmaktadır. Çalışmamızda, zehirlenmeye neden olan etken maddeye maruz kalma ile yoğun başvuru anı arası geçen süre 6.21 ± 2.86 saattir. Literatürde çocuklarda yoğun bakım ihtiyacını ön görmek amacıyla yaptıkları yaşa göre adapte edilmiş modellemelerde, etkene maruz kalan ilk 2 saatte gözlenen ciddi yan etkilerin, yoğun bakım ihtiyacını ön görmede başarılı olduğu belirtilmektedir. Çalışmamızdan elde edilen sonuçlar, literatür verilerini destekler niteliktedir; yatış anında yapılan muayene ile takipteki bulguların benzer olması ve fizik muayenede yeni bulguların gözlenmemesi, acil servise ilk başvuruda yapılan muayenenin önemine dikkati çekmektedir. Hastaların acil servis başvurusundan itibaren oluşturulacak yoğun bakım ihtiyacını belirleyecek şiddet skorlarının oluşturulması ile zaten sınırlı sayıda olan üçüncü basamak yoğun bakım yatakları, genel durumu kritik hastalar için ayrılabilir hem de ekonomik açıdan sağlık harcamalarını en aza indirecektir.

Tablo I. Demografik Veriler ile Zehirlenme Etkenlerinin Gruplar Arası Karşılaştırılması

Değişken	Kazara maruziyet (n=346)	Bilinçli Maruziyet (n=247)	P	Etken	Kazara maruziyet (n=339)	Bilinçli Maruziyet (n=287)	P
Kilo (kg)	14.17±4.86	55.05±11.51	<0.001	Antipiretik/anal-jetik	50 (%14.7)	31 (% 10.8)	0.507
Yaş (yıl)	2.98±1.66	14.89±1.84	<0.001	NSAİD	35 (% 10.3)	26 (% 9.1)	0.871
Yaş aralığı				Grip ilacı	9 (% 2.7)	22 (% 7.7)	<0.001
< 2 yaş	158 (% 45.7)	-	-	Antibiyotikler	4 (% 1.2)	12 (% 4.2)	0.006
2 - 5 yaş	169 (% 48.8)	-		Antidepresanlar	17 (% 5.0)	48 (% 16.7)	<0.001
6 - 12 yaş	19 (% 5.5)	8 (% 1.3)		Antipsikotikler	22 (% 6.5)	27 (% 9.4)	0.046
13 - 18 yaş	-	229 (% 92.7)		Stimülan ilaçlar	8 (% 1.3)	8 (% 2.8)	0.492
Cinsiyet - Kız	169 (% 48.8)	190 (% 76.9)	<0.001	Antiepileptikler	18 (% 2.4)	18 (% 6.3)	0.295
-Erkek	177 (% 51.2)	57 (% 23.1)		Kardiyak ilaçlar	26 (% 7.7)	7 (% 2.4)	0.014
Mesimlere göre zehirlenme dönemleri				Antiemetikler(Met-pamid)	4 (% 1.2)	17 (% 5.9)	<0.001
Kış	35 (%10.1)	49 (%19.8)	-	Kas gevşeticiler	5 (% 1.5)	2 (% 0.7)	0.480
İlkbahar	100 (%28.9)	75 (%30.4)		Antihistaminikler	2 (% 0.6)	6 (% 2.1)	0.054
Yaz	114 (%32.9)	54 (%21.9)		Antikoagülanlar	3 (% 0.9)	2 (% 0.7)	0.94
Sonbahar	97 (%28.0)	69 (%27.9)		Oral antidiabetikler	2 (% 0.6)	5 (% 1.7)	0.108

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”

Çoklu ilaç alımı	27 (%7.8)	97 (%39.3)	<0.001	Vitaminler	15 (% 4.4)	8 (% 2.8)	0.495
Ciddi yan etki	16 (%4.6)	18 (%7.3)	0.169	Hormon takviye (Tiroid)	16 (% 4.7)	3 (% 1.1)	0.020
PRISM skoru	2.99±2.60	3.22±2.35	0.037	Kolçisin	12 (% 3.5)	12 (% 4.2)	0.397
ICU yatış (gün)	1.27±0.52	1.52±0.99	0.001	İnsektisitler	55 (% 16.2)	13 (% 4.5)	<0.001
Hastane yatış (gün)	3,25±1.23	3.73±1.75	<0.001	Yabani ot	7 (% 2.1)	1 (% 0.4)	0.092
				Korozif madde	20 (% 5.9)	1 (% 0.4)	<0.001
				Uyuşturucu (bon-zai, bali)		26 (% 9.1)	-
				Akrep sokması	1 (%0.3)	-	-

Tablo II. Gözlenen Yan Etkiler

Etkilenen Organ Sistemi	Yan Etkiler (n=82)		Ciddi yan etki (n=34)	Hafif yan etki (n=48)
Santral sinir sistemi (%)	Uykuya meyil - konfüzyon	10 (%1.69)	+	
	Bilinci kapalı hasta	5 (% 0.84)	+	
	Deliryum	4 (% 0.68)	+	
	Distoni	3 (% 0.51)	+	
	Nöbet	2 (% 0.34)		+
	Myozis	5 (% 0.84)		+
Solunum Sistemi (%)	Midriazis	4 (% 0.68)		+
	Takipne	8 (% 1.35)		+
Kalp Damar sistemi (%)	Taşikardi	25 (% 4.22)		+
	Bradikardi	2 (% 0.34)	+	
	Hipotansiyon	2 (% 0.34)	+	
Hepatobilier sistem (%)	AST, ALT: 100 - 1000	2 (% 0.34)		+
Üriner sistem (%)	BUN, kreatinin yüksekliği	2 (% 0.34)		+
	Oligüri	1 (%0.17)	+	
Hematopoetik sistem (%)	Pansitopeni	3 (% 0.51)	+	
Metabolik (%)	Metabolik asidoz	4 (% 0.67)	+	

Anahtar Kelimeler: zehirlenme, çocukluk çağı, öz kıyım, kazara zehirlenme, yan etki



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



S-29

Çocuklarda cleaved tau ve neuroglobulin menenjit ve/veya kafa içi basınç artışı tanısında biyobelirteç olabilir mi?

Kıymet Keçelioğlu Binnetoğlu¹, Emel Uyar² Nilüfer Yalındağ Öztürk²

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

²Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı

Amaç: Son yıllarda hızlı tanı ve tedavi takibinde biyobelirteçlerin kullanılması önem kazanmaktadır. Nöronal hasar ile Cleaved-tau(C-tau) ve Neuroglobulin(Nbg) biyobelirteçlerinin ilişkisi yakın zamanda keşfedilmiştir. Miyelinsiz aksonlarda bulunan mikrotübül yapısının stabilizasyonunu sağlayan Tau, travmatik beyin hasarı gibi patolojik durumlarda; hiperfosforillenir ve mikrotübüllerden ayrılır kaspaslar ve kalpainler tarafından bölünerek C-tau oluşur, moleküler ağırlığı az ve suda çözünürlüğü yüksek olan C-tau BOS'a ve kan dolaşımına serbestçe dağılır. Santral ve periferik sinir sisteminde bulunan sinir hücresi hasarında ekspresyonu artan nöroprotektif bir protein olan Ngb ise sinir hasarını tespit edebilmek için potansiyel bir belirteç olabilir.

Acil servisimize gelen sayıları giderek artan VP şanlı hastalar ateş ve/veya bilinç bulanıklığı ile başvurduğunda menenjit şant enfeksiyonu, şant disfonksiyonu ayırıcı tanıları için LP, kültürler, görüntülemeler ve kan tetkikleri sıklıkla yapılmaktadır. Ancak bu hastaların bir kısmında nöronal hasara neden olabilecek kafa içi basınç artışı(KİBAS) ve/veya menejit varken büyük bir kısmında viral enfeksiyon gibi basit çocukluk çağı hastalıkları saptanmaktadır. KİBAS ve SSS enfeksiyonuna yönelik bir biyobelirteç olması durumunda invaziv girşimler, radyasyon maruziyeti ve gereksiz iş yükü azaltılabilir.

Çalışmamızda, menenjit ve/veya KİBAS'ta oluşması muhtemel nöronal hasarın; beyin omurilik sıvısı (BOS) ve serum C-tau ve Ngb seviyeleri ile ilişkisini ortaya koymak ve bu biyobelirteçlerin klinikte kullanım etkinliğini saptamak amaçlanmıştır.

Yöntem: Marmara Üniversitesinden etik kurul ve proje desteği(BAPKO; SAG-C-TUP-131216-0524) alınarak yapılan çalışmamızda prospektif olarak 2015-2017 tarihleri arasında menenjit/KİBAS ön tanıları ile BOS örnekleme yapılan 0-18 yaş arası hastalar incelendi. Hastaların demografik, klinik, görüntüleme ve laboratuvar verileri kaydedildi. Eş zamanlı alınmış olan BOS ve serum örneklerinde ELISA ile C-tau ve Ngb düzeyleri çalışıldı. Hastalar tanılarına göre 4 gruba (Şekil 1) ayrılarak verilerin istatistiksel analizi yapıldı.

Bulgular: Çalışmaya 68 hasta (26(%38.2) kadın, 42(%61.8) erkek) dahil edildi. Yaş dağılımı 15 (IQR 1-192) aydı. Vital bulgularında ateş dışında gruplar arasında anlamlı bir fark saptanmamıştır. Hastaların serum ve BOS örneklerinden çalışılan C-tau ve Ngb değerleri Tablo 1 de görülmektedir. Tüm gruplarda serum C-tau ve Ngb düzeyleri arasında güçlü pozitif korelasyon mevcuttu ($p<0.001$)(Tablo 2). Biyobelirteç düzeyleri ile hastaların yaşı, kilosu, semptom süresi, BOS protein düzeyi, yüksek ateş varlığı, son 24 saatte nöbet varlığı arasında anlamlı korelasyon saptanmadı. Beklenenin aksine eş zamanlı serum C-tau ve Ngb düzeyleri BOS düzeylerinden anlamlı olarak daha yüksekti (Tablo1).

Tartışma: Çalışmamız insan BOS ve serumunda C-tau ve Ngb biyobelirteçlerini aynı anda değerlendiren bilinen ilk çalışmadır. Nöron hasarı beklenen ve beklenmeyen grupta BOS ve serum C-tau ve Ngb biyobelirteçleri arasında anlamlı bir fark saptamadık. Nöronal biyobelirteçlerin fizyopatolojisine göre değerlendirildiğinde BOS biyobelirteçlerinin seruma göre daha yüksek olması beklenirken çalışmamızda tüm gruplarda serum örneklerinde ölçülen biyobelirteç düzeyleri BOS düzeylerine göre yüksek saptandı. Bu durum periferik sinir yıkımına bağlı olarak serum C-tau düzeyinin yükselmesine, bağlı olabilir. C-tau ve Ngb'yi periferik kanda yükseltecek nedenler araştırılmalıdır.

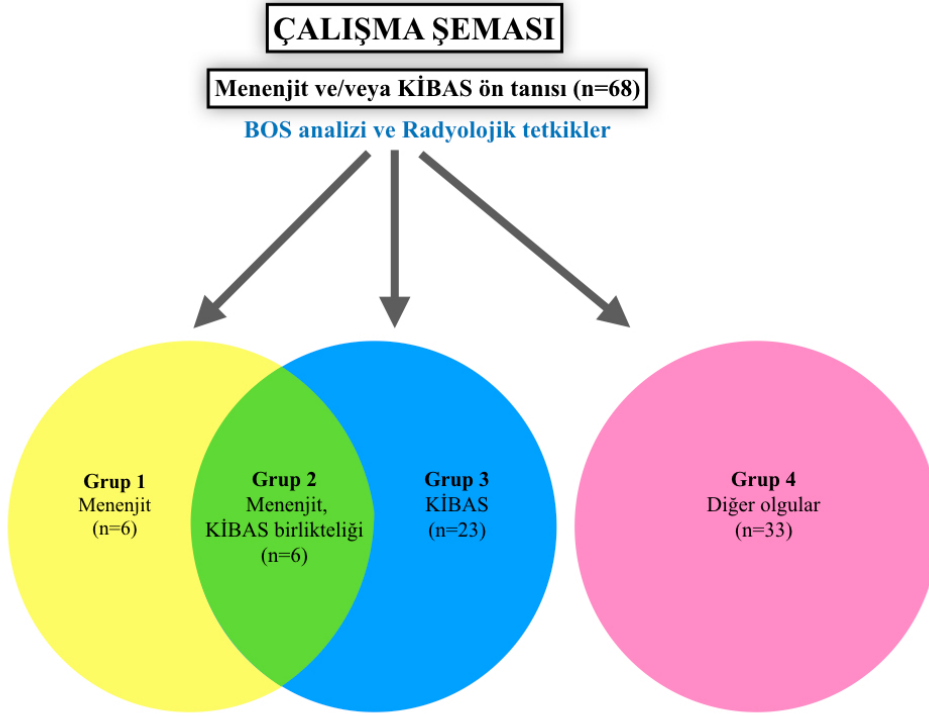
Çalışmamızda mevcut literatürün aksine C-tau ve Ngb menenjit ve/veya kafa içi basınç artışında beyin hasarını tanımladaki öngörüsü yetersiz bulunmuştur. C-tau ve Ngb'in nöron hasarına özgül biyobelirteç olarak klinik kullanım potansiyeli için daha fazla çalışmaya ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: menenjit, KİBAS, biyobelirteç

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



Şekil 1: Çalışma şeması

Tablo 1: Gruplarda C-tau ve Ngb biyobelirteç düzeyleri

	Grup 1 medyan/(Q3-Q1) (min,maks)	Grup 2 medyan/(Q3-Q1) (min,maks)	Grup 3 medyan/(Q3-Q1) (min,maks)	Grup 4 medyan/(Q3-Q1) (min,maks)	P
BOS C-tau (ng/ml)	4,2/(5,55-3,175) (min:2,8, maks:6,3)	3,75/(6,1-2,86) (min:2,3, maks:7,5)	3,4/(4,1-2,9) (min:2, maks:4,2)	3,6/(4,2-3,3) (min:2,7, maks:5,3)	0,329
Serum C-tau (ng/ml)	5,98/(8,75-1,05) (min:0, maks:9,8)	4,6/(6,37-2,62) (min:1,8 maks:9)	3,8/(7,3-2,6) (min:1,1,maks:12,5)	5,6/(8,7-4) (min:1,5,maks:15,5)	0,645
BOS Ngb (ng/ml)	66,1/(77,3-54,1) (min:52,2,maks:85,7)	64,4/(87,9-43,65) (min:41,7,maks:109,5)	63,5/(74,7-55,15) (min:40,1 maks:98)	62,3/(72,7-54,5) (min:26,3, maks:98)	0,964
Serum Ngb (ng/ml)	92,65/(168-4,3) (min:1, maks:176)	76,25/(131-45,78) (min:33, maks:215)	66,8/(192-47,75) (min:24,8,maks:191)	86/(159-65,4) (min:36,8,maks:234,7)	0,311

*:p<0,05 Q3: 3. çeyrek, Q1:1. çeyrek



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Tablo 2: Biyobelirteçlerin korelasyon sonuçları

Biyobelirteçler (ng/ml)	Grup 1	Grup 2	Grup 3	Grup 4
BOS C-Tau --- BOS Ngb	r= 0,239 p= 0,061	r= 0,086 p= 0,872	r=0,714 p=0,111	r= 0,515* p = 0,034
BOS C-Tau --- Serum C-Tau	r= 0,000 p= 0,997	r= -0,600 p= 0,208	r=-0,116 p=0,827	r= 0,337 p= 0,186
BOS Ngb --- Serum Ngb	r= 0,313* p= 0,015	r= 0,829* p= 0,042	r=0,314 p=0,544	r= 0,451 p= 0,069
Serum C-Tau --- serum Ngb	r= 0,904* P<0,001	r= 0,829* p= 0,042	r=0,986* p<0,001	r= 0,870* p<0,001

*:p<0,05 rho(r)= Spearman korelasyon katsayısı



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



S-30

Kritik konjenital kalp hastalığı tarama sonuçları

Selma Aktaş¹

¹Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Maslak Hastanesi,

Amaç: Konjenital kalp hastalığı (KKH) insidansı 1000 canlı doğumda 8-10 civarındadır; bunların %25'i kritik KKH'dır. Mortalite ve morbiditesi yüksek olan kritik KKH'da erken tanı önemlidir. Bu nedenle hastanemizde Masimo Radikal -7 nabız oksimetri 'Eve' yenidoğan tarama uygulaması ile Kritik KKH taraması yapılmaktadır. Bu çalışmanın amacı hastanemiz sonuçlarını paylaşmaktır.

Gereç ve Yöntemler: Ocak 2016 – Ocak 2019 tarihleri arasında hastanemizde doğan ve anne yanında takip edilen tüm bebekler çalışmaya dahil edildi. Toplam 1781 yenidoğan taburculuk öncesi Masimo Radikal -7 nabız oksimetri 'Eve' yenidoğan tarama uygulaması ile tarandı.

Bulgular: Taranan 1781 yenidoğanın %52'i erkekti, %70'i C/S ile doğdu. Yenidoğanların ortalama gestasyon yaşı $38,66 \pm 0,03$ hafta, doğum ağırlığı 3319 ± 10 gram, boy $49,79 \pm 0,04$ cm, baş çevresi $34,53 \pm 0,25$ cm idi. Gebeliklerin %5,7'i çoğul gebelikti. Tarama sırasında yenidoğanların yaş ortalaması $37,64 \pm 0,21$ saat idi. C/S ile doğanlar daha geç taburcu olduğu için C/S ile doğanlar ile NSD ile doğanların tarama sırasındaki yaşı arasında anlamlı fark vardı ($p:0,001$). Ancak tarama sonuçları arasında fark yoktu. Tarama sonucu sağ kol ile ayak saturasyon ortalaması sırası ile $99,47 \pm 0,45$ ve $99,23 \pm 0,03$; saturasyon % farkı $0,77 \pm 0,02$ idi. Tarama sonuçları açısından erkekler ve kızlar arasında; tekiz gebelikler ile çoğul gebelikler arasında, 37 gestasyon haftasında ve üzerinde doğanlar ile altında doğanlar arasında anlamlı fark bulunmadı. Taramadan sadece 1 hasta (%0,06) geçemedi ancak EKO'da patoloji saptanmadı (yalancı pozitif). Prenatal USG'de ve postnatal EKO'da TOF tanısı alan bir hasta taramadan geçti (yalancı negatif).

Sonuç: Prenatal izlemin olmadığı, Prenatal USG'nin yapılamadığı, pediatrik kardiyoloğa ulaşımın zor olduğu ve sosyo-ekonomik düzeyin daha düşük olduğu kırsal bölgelerde tarama çok faydalı olurken, prenatal takibin düzenli olduğu ve ayrıntılı prenatal USG'nin yapıldığı, akraba evliliğinin nadir olduğu bizim gibi hastanelerde aynı etkinliği sergileyebilir.

Anahtar Kelimeler: tarama, yenidoğan, konjenital kalp hastalığı

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



S-31

İkinci derece akraba boylarının erişkin boyu üzerine olası etkisi

Seda Yılmaz Semerci¹ Neval Topal¹, Hasan Önal¹

¹Kanuni Sultan Süleyman Eğitim Araştırma Hastanesi

Amaç: Boy kısalığı (BK) toplumun % 2-3' ünü etkileyen önemli bir sorundur. Boyun genetik potansiyele uyumunun değerlendirilmesinde, özellikle BK'de normalden sapma arttıkça hedef boyun güvenilirliğinin azalması; yeni değerlendirme ölçütlerine gereksinim doğurmaktadır. Söz konusu ölçütlerin saptanması amaçlı çalışmalar, patolojik olmayan BK etiyolojisinin açıklanmasında yer alan klinik güçlüğün aşılmasına da yardımcı olabilir. Bu çalışmada erişkin boyuna ikinci derece akraba boylarının olası etkisinin araştırılması amaçlanmıştır.

Yöntem: Çalışma için gerekli etik kurul onayı İstanbul Kanuni Sultan Süleyman EAH Yerel Etik Kurulu'ndan alındı. Anneye, babaya ve çocuklara çalışma hakkında bilgi verilerek katılmayı gönüllü olarak kabul edenlere aydınlatılmış hasta onam formu dolduruldu. Hasta grubu genetik BK olan, idiyopatik BK olan, BK olmayan ancak hedef boya göre aşağı persantilde kalan hala ve dayısı olan 3 yaş üzeri hastalardan oluşturuldu. Yaş, cinsiyet, ağırlık, boy, hedef boy (HB), ön görülen boy (ÖB), kemik yaşı, puberte evrelemesi, anne-baba boyu, hala boyu (HaB), dayı boyu (DB), anne mens yaşı hasta bilgi formuna kaydedildi. Anne ve baba arasında akraba evliliği (AE) varlığı sorgulandı. Bilinen kronik bir hastalığı bulunmayan, büyüme gelişme izlemi için genel çocuk polikliniğine başvuran 3 yaş üzeri 43 sağlıklı çocuk kontrol grubu (KG) olarak alındı. Çalışmaya alınan 101 BK vakası; boy, tartı, kemik yaşı, HB, ÖB, hala-dayı boyları açısından karşılaştırıldı. Demografik özellikler ve aile bilgileri açısından her iki grup karşılaştırıldı. İstatistiksel analizlerde SPSS 20.0 programı kullanılmış ve $p < 0.05$ anlamlı kabul edilmiştir.

Bulgular Çalışmamızda literatürle uyumlu olarak idiyopatik boy kısalıkları % 39,6 (n=40), ailesel boy kısalıkları % 36,6 (n=37), yapısal boy kısalıkları %23,7 (n= 24) oranında saptandı. Çalışmaya alınan erkeklerde dayı boyu, öngörülen boya hedef boydan daha yakın ya da hedef boy ile eşdeğer bulundu ($p=0.003$). Kızlarda ise hala boyu, hedef boya göre öngörülen boyu kestirmede üstünlük gösteremese de, hedef boyla olumlu kestirim yapılamadığı görüldü ($p=0.99$). Yine kızlarda hala boyu ve dayı boyu da öngörülen boyu kestirmede hedef boy yerine kullanılabileceği gösterildi ($p=0.001$).

Tartışma Literatürde boyun genetik potansiyele uyumunun denetimi, özellikle hafif boy sapması olan olgularda uyarıcı bir ölçüt özelliğinde olup HB güvenilirliğinin her durumda aynı olmadığı bildirilmektedir. Boydaki sapmanın derecesi arttıkça boyun genetik potansiyele uyumsuzluğunun arttığının kanıtlanmış olması özellikle BK olması durumunda HB'ye olan güveni sarsmakta ve bu ölçüt dışında değerlendirme yöntemlerine gereksinim doğurmaktadır. Kısa çocukların yorumlanmasında boy sapmasının yanı sıra boyun genetiğe uyumu da ihmal edilmemelidir. Bütün idiyopatik kısalıklar normal varyant özellik göstermemektedir. Bu yaklaşım, onların daha ayrıntılı incelenmesi ve tedavi yaklaşımları bakımından önem göstermektedir. Erkeklerde yapısal, kızlarda ise ailevi BK ön plandadır. Sosyoekonomik düzey arttıkça normalin varyantı BK olan olguların hastaneye başvuru sıklığı artmakta ve patolojik nedenler erken yakalanarak ağır BK ortaya çıkmadan tedavi edilebilmektedir. Dünya'da ve ülkemizde yapılan pek çok çalışmada normalin varyantı boy kısalıkları, en sık neden olarak karşımıza çıkmaktadır. Çalışmamızda da en sık neden % 60,3 'lük oran ile normalin varyantı boy kısalıklarından oluşmaktadır. Normalin varyantı boy kısalıklarında HB'nin, erişkin dönemde ÖB'den anlamlı farklılık göstermiyor oluşu; çalışmamıza alınan bireylerin çoğunluğunda nedenin normalin varyantı BK olması, istatistiksel sonuçlarda anlamlılık oranını düşüren bir unsur oluşturmaktadır. Daha güçlü istatistiksel sonuçlar için olguların kesitsel olarak değerlendirildiği yeni çalışmalara gereksinim olabilir. Literatürde erkeklerde yapısal; kızlarda ise ailevi BK'nın ön planda olduğu belirtilmektedir. Çalışmamızda ise erkeklerde ailesel boy kısalıkları %40,4' lük oran ile (n=21) önde gelen neden iken; kızlarda idiyopatik BK'nın %46,9' luk oran ile (n=23) en sık neden olduğu görülmektedir. Bu durum çocuk endokrin polikliniğine yönlendirilen hastalarda BK dağılımının, normal popülasyonla farklılık göstermesinden ileri gelebilir. Çalışmamızda, AE varlığının hala/dayı benzerliğini anlamlı oranda artırması beklenmektedir. Çalışmada AE oranları %25 (vaka grubunda %27 - KG'de %20) olup ülkemiz için literatürde belirtilen %20' lik orana benzer idi. AE olan ve olmayan gruplar cinsiyet ayrımı yapılmaksızın kıyaslandığında benzerlik açısından anlamlı farklılık bulunmamıştır. Ancak sadece erkek cinsiyet ele alındığında hem vaka hem KG'de DB'nin ön görülen boya HB'den daha yakın olduğu sonucuna varılmıştır (Tablo 2). Kızlarda ise AE olan ve olmayan gruplar arasında anlamlı farklılığa rastlanmamıştır. Bu durum AE olan ailelerde anne boyunun, HaB'a yakın olması ve kızlarda boyun kalıtılabilirliğinin erkeklerden az olması ile açıklanabilir (Tablo 2). Sadece vaka grubu ele alındığında kızlarda HaB HB yerine kullanılabilmekle birlikte, HB'ye herhangi bir üstünlüğü söz konusu değildir. Çalışmamızda, kızlarda HB - ÖB farkı ve HaB-ÖB farkı arasında anlamlı farklılık olmaması sonucuna ulaşılması ile kızlarda HaB 'HB 'yerine kullanılabilmekle birlikte HB'ye

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



herhangi bir üstünlüğü olmadığı yargısına varıldı. Boyun kalıtilabilirliğinin kadınlar arasında erkeklerden daha düşük olması kızlarda HaB, anne boyu ilişkisinin erkekler göre zayıf olmasını açıklayabilir. Ayrıca çalışmaya alınan çocukların anne boyları ile hala boylarının benzer olması da sonucu etkilemektedir. Kızlarda en sık rastlanan nedenin çalışmamızda idiyopatik etmenler oluşu da bu sonuca katkıda bulunmuş olabilir. İtalya’da yapılan bir çalışmada indeks vakalarda ve halalarında bozulmuş glukoz intoleransı ile BK’ye rastlanmıştır(60). Bu çalışmada indeks vakaların kız kardeşinde aynı oranda halaya benzerlik bulunmayışının da açıklanması için yeni çalışmalara gereksinim duyulmaktadır. Ayrıca kızlarda ÖB’nin DB ile korele olmasının açıklanabilmesi konu ile ilgili yeni araştırmalar yapılmasını gerektirmektedir. Vaka grubu erkeklerine bakıldığında, DB’nin ÖB’ye HB’den daha yakın olduğu görülmektedir. KG erkeklerinde de DB’nin ÖB’yi kestirmede HB’den anlamlı oranda üstün olduğu görülmektedir. Bütün olgular birlikte ele alındığında, erkeklerde DB HB yerine kullanılabilmekle birlikte, ÖB tahmininde DB’nin değeri HB hesabından üstündür. Literatürde benzer bir çalışma olmaması nedeni ile çalışmamız bu alanda ilk örnek olup yeni ve daha kapsamlı çalışmalara gereksinim doğurmaktadır.

Sonuç BK durumunda HB ölçütünün tek başına güvenilir olmadığı, ÖB’den sapmanın yanında genetiğe uyumun değerlendirilmesinde; ÖB’nin kızlarda hala (ve dayı) boyu, erkeklerde ise DB ile korele olduğu görülmektedir. AE varlığında bu ilişkinin erkeklerde daha belirgin olmak üzere artmış olduğu izlenmektedir. Bu verilerle patolojik olmayan BK durumunda erişkin boy kestiriminde HB ölçütüne ek olarak ikinci derece akraba boylarını da içeren yeni bir hesaplama yönteminin kullanılabileceği düşünülmüştür. Çalışmamız bu konuda literatürdeki ilk çalışma olup daha kapsamlı çalışmalara gereksinim bulunmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Boy Kısıtlılığı, Hedef Boy, İkinci Derece Akraba Boyu

Tablo 1a		Ort.±s.s.	p	Ö.B.dan farkı Ort.±s.s.	p
Tüm Hastalar	Öngörülen boy	152,3 ± 7,9			
	Kız Hedef boy	155,4 ± 5,6	0,004	3,3 ± 8,1	0,944
	Hala boyu	156,1 ± 6,7	0,020	3,3 ± 10,0	
	Öngörülen boy	171,4 ± 9,0			
	Erkek Hedef boy	168,7 ± 6,5	0,010	-3,1 ± 8,9	0,001
	Dayı boyu	170,8 ± 6,4	0,759	-0,3 ± 9,1	

Eşleştirilmiş örneklem t test

Tablo 1a: Tüm bireylerin cinsiyetlere göre öngörülen boy, hedef boy, hala/dayı boyları karşılaştırılması

Tablo 1b		Ort.±s.s.	p	Ö.B.dan farkı Ort.±s.s.	p
Vaka	Öngörülen boy	150,1 ± 7,3			
	Kız Hedef boy	156,0 ± 5,5	0,000	5,9 ± 8,0	0,995
	Hala boyu	156,0 ± 7,4	0,001	6,0 ± 9,9	
	Öngörülen boy	169,4 ± 9,1			
	Erkek Hedef boy	169,7 ± 5,6	0,821	0,3 ± 7,8	0,117
	Dayı boyu	170,9 ± 6,2	0,312	1,7 ± 9,1	
Kontrol	Öngörülen boy	157,2 ± 7,0			
	Kız Hedef boy	154,7 ± 5,5	0,056	-2,5 ± 5,0	0,879
	Hala boyu	154,5 ± 6,0	0,150	-2,7 ± 7,4	
	Öngörülen boy	175,2 ± 7,8			
	Erkek Hedef boy	165,4 ± 5,9	0,000	-9,8 ± 6,9	0,001
	Dayı boyu	171,1 ± 4,4	0,043	-4,2 ± 8,2	

Eşleştirilmiş örneklem t test

Tablo 1b: Vaka ve kontrol gruplarında öngörülen boy benzerlik açısından hedef boyun ve akraba boylarının karşılaştırılması

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



Tablo 2a			Ort.±s.s.	p	Ö.B.dan farkı Ort.±s.s.	p
Akraba Evliliği Var	Vaka	Öngörülen boy	150,7 ± 10,5			
		Kız Hedef boy	158,8 ± 6,4	0,008	8,2 ± 7,5	0,527
		Hala boyu	157,0 ± 8,7	0,008	6,4 ± 5,9	
	Kontrol	Öngörülen boy	170,1 ± 8,5			
		Erkek Hedef boy	169,3 ± 4,5	0,773	-0,6 ± 9,0	0,327
		Dayı boyu	170,3 ± 4,5	0,927	0,7 ± 7,1	
	Kontrol	Öngörülen boy	152,7 ± 4,7			
		Kız Hedef boy	151,3 ± 0,6	0,686	-1,3 ± 5,0	0,826
		Hala boyu	152,3 ± 7,5	0,959	-0,3 ± 9,9	
	Kontrol	Öngörülen boy	171,0 ± 10,3			
		Erkek Hedef boy	162,4 ± 4,8	0,124	-8,7 ± 9,7	0,123
		Dayı boyu	169,2 ± 5,5	0,797	-1,9 ± 14,6	

Eşleştirilmiş örneklem t test

Tablo 2a: Akraba evliliği olan vaka ve kontrol gruplarında hedef boyun ve akraba boylarının öngörülen boya benzerliği açısından karşılaştırılması

Tablo 2b			Ort.±s.s.	p	Ö.B.dan farkı Ort.±s.s.	p
Akraba Evliliği Yok	Vaka	Öngörülen boy	149,9 ± 6,0			
		Kız Hedef boy	155,0 ± 5,0	0,002	5,1 ± 8,1	0,643
		Hala boyu	155,7 ± 7,0	0,011	5,8 ± 11,1	
	Kontrol	Öngörülen boy	169,2 ± 9,4			
		Erkek Hedef boy	169,9 ± 6,0	0,642	0,6 ± 7,5	0,203
		Dayı boyu	171,2 ± 6,8	0,297	2,0 ± 9,7	
	Kontrol	Öngörülen boy	158,2 ± 7,2			
		Kız Hedef boy	155,4 ± 5,8	0,067	-2,7 ± 5,2	0,778
		Hala boyu	155,0 ± 5,9	0,113	-3,2 ± 7,1	
	Kontrol	Öngörülen boy	176,7 ± 6,5			
		Erkek Hedef boy	166,5 ± 6,1	0,000	-10,2 ± 6,1	0,003
		Dayı boyu	171,8 ± 4,0	0,002	-5,0 ± 4,9	

Eşleştirilmiş örneklem t test

Tablo 2b: Akraba evliliği olmayan vaka ve kontrol gruplarında hedef boyun ve akraba boylarının öngörülen boya benzerliği açısından karşılaştırılması



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



S-32

Casr mutasyonuna bağlı hiperparatroidide cinacalset etkinliğinin moleküler genetik analizi

İhsan Turan¹ Bilgin Yüksel²

¹Şanlıurfa Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinolojisi

²Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinolojisi Bilim Dalı

Giriş ve Amaç: İnaktive edici heterozigot CASR mutasyonu Ailevi Benign Hiperkalsemi'ye, aynı genin homozigot mutasyonları ise Yenidoğanın Ciddi Hiperparatroidisi'ne (YCH) neden olur. YCH nadir görülen bir hastalık olmakla birlikte hayatı tehdit eden hiperkalsemi ile karakterizedir. Genellikle geleneksel tedavi ile kan kalsiyum seviyesi güvenli değerlere indirilemez ve hastalar paratroidektomi endikasyonu alırlar. CaSR'nin allosterik aktivatörü olan Sinacalset bu hastalık için bir tedavi seçeneğidir. Ancak başarı oranı tartışmalıdır. Bu araştırmanın amacı moleküler genetik analizlerin Sinacalset tedavisi etkinliğindeki rolünü belirlemektir.

Yöntem: Daha önce bildirmiş olduğumuz iki YCH olgusundan yola çıkarak, farklı merkezlerden yayınlanmış olan Sinacalset tedavisi bildirileri (makale, olgu sunumu, sözel bildiri, poster) ilgili veri tabanları kullanılarak belirlendi. Bildirilen mutasyonlar, Mutation Tester[1], PolyPhen-2[2], USCS[3]R ve InterPro[4] veri tabanları kullanılarak analiz edildi ve oluşacak olan mutant protein öngörülerini kaydedildi. Bildirilen olgularda kullanılan Sinacalset tedavisinin doz, süre ve tedaviye yanıtı ile mutant protein öngörülerini incelendi.

Sonuç: Heterozigot mutasyon taşıyan, bildirilmiş 11 olguda da Sinacalset tedavisinin başarılı olduğu tespit edildi. Homozigot CASR mutasyonuna bağlı gelişen bildirilmiş 9 YCH olgusundan üçünde tedavi başarısından söz edilmişti (Tablo 1.). Bu olgulardan bir tanesi takibinde paratroidektomi endikasyonu almış[5], bir diğerinin ise paratroidektomi sonrası rezidü kitle kontrolü Sinacalset tedavisi ile sağlanmış[6]. Tedavi başarısı ile bildirilen son olgunun ise takip süresi 7 ay ile kısıtlıydı[7]. Hastalığa homozigot frameshift mutasyonların neden olduğu olgularda ilgili veri tabanlarında nonsense-mediated decay öngörüsü tespit edildi ve hastalarda Sinacalset tedavisinin başarısız olduğu tespit edildi. InterPro veri tabanına göre 69.-496. aminoasitlerin oluşturduğu ligand bağlanma bölgesi açısından olgular incelendiğinde tedavi başarısında bir fark tespit edilmedi. Ancak Sinacalset'in parsiyel bir etkinliğinin olduğu yanlış anlamalı homozigot mutasyona sahip olguların 69. ve 81. aminoasitlerde değişikliklere sahip oldukları belirlendi.

Tartışma: CASR mutasyonlarına bağlı hiperkalsemi tedavisinde Sinacalset bir seçenek olsa da başarı oranı tartışmalıdır. Moleküler genetik araştırmaların daha da yayılması ve bildirilen olguların sayısının artması ile CaSR protein modellemesi netlik kazanacak ve olası ligand bağlanma bölgeleri daha iyi analiz edilecektir. Olası ligand bağlanma bölgesi başlangıcı 69. ve 81. aminoasitlerden daha ileride olabileceği gibi aminoasit değişikliğinin zararlılık derecesi de tedavinin etkinliğinde belirleyici olabilir. Araştırmamız Sinacalset tedavisinde moleküler genetik analizlerin yol gösterici olabileceğini bildirmiştir.

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Tablo 1 CASR mutasyonuna bağlı olgularda bildirilmiş Sinacalset tedavileri

Hasta Yaşı	CASR mutasyonu	Hom/ Het	Tedavi Yanıtı	Referans
26 yaş	p.F809L	Het.	+	Timmers ve ark.[8]
36 yaş	p.R220W	Het.	+	Festen-Spanjer ve ark.[9]
6 yaş	p.R220Q	Het.	+	Alon ve ark.[10]
51 yaş/57 yaş/35 yaş	p.R220W	Het.	+	Rasmussen ve ark.[11]
53 yaş	p.G631R	Het.	+	Rasmussen ve ark.[11]
2 hafta	p.R185Q	Het.	+	Reh ve ark.[12]
2 gün	p.R185Q	Het.	+	Gannon ve ark.[13]
11 ay/13 ay	p.R185Q	Het.	+	Fisher ve ark.[14]
6 yaş	p.R69H	Hom.	+	Wilhelm-Bals ve ark.[6]
2 ay	p.R465Lfs*9	Hom.	-	Soblechero ve ark.[6]
28 gün	p.M741Lfs*24	Hom.	-	Atay ve ark.[15]
7 ay	p.C395R	Hom.	-	Turan ve ark.[16]
2 ay	p.N207Kfs*42	Hom.	-	Turan ve ark.[16]
1 ay	p.R544X	Hom.	-	Savas-Erdeve ve ark.[17]
2 ay	p.I81K	Hom.	+	Sun ve ark.,[7]
4 gün	p.R69H	Hom.	-	Murphy ve ark.[18]
6 gün	p.M74Lfs*24	Hom.	+	Çömlek ve ark.[5]

*Tedavi paratroidektomi sonrası rezidü bez için 6 yaşında başlanmış

**Tedavi süresi 7 ay

***parsiyel kontrol sonrası paratroidektomi

****13 aylıkken paratroidektomi endikasyonu

Het.: Heterozigot, Hom.: Homozigot, +: Yanıt var, -: Yanıt yok. .

Mutasyonlar NM000388.3 dizilimine göre değerlendirilmiştir

Referanslar

- Schwarz JM, Cooper DN, Schuelke M, Seelow D: MutationTaster2: mutation prediction for the deep-sequencing age. Nat Methods 2014;11:361-362.
- Adzhubei IA, Schmidt S, Peshkin L, Ramensky VE, Gerasimova A, Bork P, Kondrashov AS, Sunyaev SR: A method and server for predicting damaging missense mutations. Nat Methods 2010;7:248-249.
- Kent WJ, Sugnet CW, Furey TS, Roskin KM, Pringle TH, Zahler AM, Haussler D: The human genome browser at UCSC. Genome Res 2002;12:996-1006.
- Mitchell AL, Attwood TK, Babbitt PC, Blum M, Bork P, Bridge A, Brown SD, Chang HY, El-Gebali S, Fraser MI, Gough J, Haft DR, Huang H, Letunic I, Lopez R, Luciani A, Madeira F, Marchler-Bauer A, Mi H, Natale DA, Necci M, Nuka G, Orengo C, Pandurangan AP, Paysan-Lafosse T, Pesseat S, Potter SC, Qureshi MA, Rawlings ND, Redaschi N, Richardson LJ, Rivoire C, Salazar GA, Sangrador-Vegas A, Sigrist CJA, Sillitoe I, Sutton GG, Thanki N, Thomas PD, Tosatto SCE, Yong SY, Finn RD: InterPro in 2019: improving coverage, classification and access to protein sequence annotations. Nucleic Acids Res 2019;47:D351-D360.
- Comlek FO, DS, Dilek E., : CASR geninde homozigot mutasyona bağlı yenidoğanın ağır hiperparatiroidisi tanımlı olguda paratroidektomiyi geciktirmede sinacalsetin etkinliği: Çocuk Endokrinolojisi olgu sunumları-9. İstanbul, 2018,



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



6. Wilhelm-Bals A, Parvex P, Magdelaine C, Girardin E: Successful use of bisphosphonate and calcimimetic in neonatal severe primary hyperparathyroidism. Pediatrics 2012;129:e812-816.
7. Sun X, Huang L, Wu J, Tao Y, Yang F: Novel homozygous inactivating mutation of the calcium-sensing receptor gene in neonatal severe hyperparathyroidism responding to cinacalcet therapy: A case report and literature review. Medicine (Baltimore) 2018;97:e13128.
8. Timmers HJ, Karperien M, Hamdy NA, de Boer H, Hermus AR: Normalization of serum calcium by cinacalcet in a patient with hypercalcaemia due to a de novo inactivating mutation of the calcium-sensing receptor. J Intern Med 2006;260:177-182.
9. Festen-Spanjer B, Haring CM, Koster JB, Mudde AH: Correction of hypercalcaemia by cinacalcet in familial hypocalciuric hypercalcaemia. Clinical endocrinology 2008;68:324-325.
10. Alon US, VandeVoorde RG: Beneficial effect of cinacalcet in a child with familial hypocalciuric hypercalcemia. Pediatr Nephrol 2010;25:1747-1750.
11. Rasmussen AQ, Jorgensen NR, Schwarz P: Clinical and biochemical outcomes of cinacalcet treatment of familial hypocalciuric hypercalcemia: a case series. J Med Case Rep 2011;5:564.
12. Reh CM, Hendy GN, Cole DE, Jeandron DD: Neonatal hyperparathyroidism with a heterozygous calcium-sensing receptor (CASR) R185Q mutation: clinical benefit from cinacalcet. J Clin Endocrinol Metab 2011;96:E707-712.
13. Gannon AW, Monk HM, Levine MA: Cinacalcet monotherapy in neonatal severe hyperparathyroidism: a case study and review. J Clin Endocrinol Metab 2014;99:7-11.
14. Fisher MM, Cabrera SM, Imel EA: Successful treatment of neonatal severe hyperparathyroidism with cinacalcet in two patients. Endocrinol Diabetes Metab Case Rep 2015;2015:150040.
15. Atay Z, Bereket A, Haliloglu B, Abali S, Ozdogan T, Altuncu E, Canaff L, Vilaca T, Wong BY, Cole DE, Hendy GN, Turan S: Novel homozygous inactivating mutation of the calcium-sensing receptor gene (CASR) in neonatal severe hyperparathyroidism-lack of effect of cinacalcet. Bone 2014;64:102-107.
16. Turan I TM: CASR Mutasyonuna Bağlı Yenidoğanın Ciddi Hiperparatroidisi'nde Cinacalcet Tedavi Etkinliği: UPEK 2017. Antalya, Turkey, 2017,
17. Savas-Erdeve S, Sagsak E, Keskin M, Magdelaine C, Lienhardt-Roussie A, Kurnaz E, Cetinkaya S, Aycan Z: Treatment experience and long-term follow-up data in two severe neonatal hyperparathyroidism cases. J Pediatr Endocrinol Metab 2016;29:1103-1110.
18. Murphy H, Patrick J, Baez-Irizarry E, Lacassie Y, Gomez R, Vargas A, Barkemeyer B, Kanotra S, Zambrano RM: Neonatal severe hyperparathyroidism caused by homozygous mutation in CASR: A rare cause of life-threatening hypercalcemia. Eur J Med Genet 2016;59:227-231.

Anahtar Kelimeler: CASR , Cinacalcet , hiperkalsemi , Yenidoğanın Ciddi Hiperparatroidisi



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”**S-33**

Kronik granülomatöz hastalıkta akan hücre ölçerde belirlenen NADPH oksidaz alt ünitelerinin genotipi öngermeye rolü

Hatice Ezgi Barış¹ İsmail Ögölür², Bengü Akçam², Ayça Kıyıkım³, Sevgi Bilgiç Eltan², Yavuz Köker⁴, Gözde Yeşil⁵, Ahmet Oğuzhan Özen², Elif Karakoç Aydıner², Safa Barıl²

¹Marmara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

²Marmara Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Allerji Ve İmmünoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

³İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Allerji Ve İmmünoloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

⁴Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi, İmmünoloji Bilim Dalı, Kayseri, Türkiye

⁵Bezmi Alem Vakıf Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ: Kronik granülomatöz hastalık (KGH), fagositik hücrelerde nikotinamid adenin dinükleotit fosfat (NADPH) oksidaz enzim sisteminde dört gendeki (gp91^{phox}, p22^{phox}, p47^{phox} ve p67^{phox}) mutasyona bağlı olarak gelişen, patojenlerin yok edilemediği nadir primer bağışıklık yetmezliğidir. Bu enzim sistemi tarafından, reaktif oksijen radikallerinin üretilmemesine bağlı olarak ciddi bakteriyel ve fungal enfeksiyonlar gözlenir. Hastalığın kesin tanısı genetik analiz yapılarak konulur. Fakat sonuçlanması uzun sürmekte ve maliyeti yüksektir. Bu çalışmanın amacı kliniğimizde genetik mutasyonu bilinen KGH tanılı bireylerin klinik ve demografik özelliklerinin analizi ve hastalar ve annelerinde NADPH oksidaz enzimi alt ünitelerinin akan hücre ölçerde ölçülmesinin ilgili protein eksikliğine yol açan mutasyonu öngörmedeki rolünün araştırılmasıdır.

GEREÇ-YÖNTEM: Çalışmada 25 KGH hastası ve annelerinin klinik, demografik ve laboratuvar özellikleri değerlendirildi. Hastalar önceden belirlenmiş dihidrorodamin (DHR) stimülasyon indeksi değerleri ve genetik mutasyonlarına göre X'e bağlı veya otozomal çekinik kalıtım özelliğine göre sınıflandırıldı. NADPH oksidaz enzim sisteminin alt üniteleri, hastalardan alınan kan örneklerinde spesifik antikorlarla hücre içi boyanarak, eksik olan protein akan hücre ölçerde tayin edildi. **Çalışma için Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu'ndan 03.03.2017 tarih ve 09.2017.230 protokol kodu ile etik kurul onayı alındı. Bu çalışma Marmara Üniversitesi Bilimsel Araştırma Projeleri Komite'sinden SAG-C-TUP-090517-0249 protokol numarası ile desteklenmiştir.**

BULGULAR: Çalışılan 25 hastanın 6'sı kız (%24), 19'u erkekti (%76). Güncel ortalama yaşları 10.8 (5.2-18.0) yılı. Hastalığın başlangıç yaşı ortancası 1.3 (0.3-4.7), tanı yaşı ortancası 4 (1.4-13.5) yılı. Ortanca izlem süresi 4.4 (1.8-7.2) yılı. DHR testiyle 12 (%48) hastanın X'e bağlı, 13 (%52) hastanın otozomal resesif (OR) geçişli KGH olduğu anlaşıldı. Beş (%20) hastanın genetik tanısı bilinmemekteydi. Hastaların 10 (%40) tanesinde CYBB geninde, 8 (%32) hastada NCF1 geninde, 1 (%4) hastada CYBA geninde, 1 (%4) hastada NCF2 geninde mutasyon saptandı. Hastalarda saptanan mutasyonlar **Tablo 1**'de gösterilmektedir.

CYBB mutasyon çeşitliliği literatürle uyumlu idi ve missense (2 olgu), nonsense (4 olgu), splice (2 olgu) ve insersiyon (1 olgu) şeklindeydi. Ayrıca, CYBB geninde iki adet yeni mutasyon bulundu. Bu mutasyonların biri missense iken (c.1094T>G, p.Leu365Arg), diğeri kırılma bölgesinde (c.675-2A>G) idi. A4 ve A7 aileleri arasında akrabalık olmadığı halde iki ailede (A4 ve A7) aynı mutasyon saptandı (c.469C>T, p.Arg157X).

P47 protein defekti olan altı bireyde daha önce literatürde bildirilen ve NCF1 geninde sıklıkla görülen ekzon 2'deki GT delesyonu saptandı.

Bir olguda (H19) CYBA geninde daha önce bildirilen missense mutasyon saptanırken (c.70G>A, p.Gly24Arg), diğeri bir olguda (H21) ise NCF2 geninde daha önce bildirilen bir missense mutasyon (c.279C>G, p.Asp93Glu) bulundu.

Hastalık başlangıç yaş ortancası X-KGH hastalarında 0.31 (0.08-0.53) yıl, otozomal resesif KGH hastalarında ise 4.5 (2.2-7.5) yıl olup, X-KGH hastalarında hastalık anlamlı olarak daha erken başlamaktaydı (p<0.001). 11 hastada (%45.8) semptomlar 1 yaş altında başladı. 1 yaş altında semptomları başlayan hastaların %90.9'u (n:10) X-KGH hastası idi (p:0.001). Hastalık başlangıcıyla paralel şekilde X-KGH hastaları, otozomal resesif KGH hastalarına göre daha erken yaşta tanı almaktaydı (1.45 yıl, 0.66-2.75 vs 11.5, 6.7-15.6, p:0.001). 1 yaş altında 5 hasta (%20) tanı alabilmişti. Tanıda gecikme 1.2 (0.2-4.5) yıl idi. X-KGH hastalarında tanıda gecikme 0.8 (0.2-2.5) yıl, otozomal resesif KGH hastalarında ise 3.2 (0.35-10.4) yıl olup arada anlamlı fark bulunmamıştır.

Hastalarda en sık gözlenen başlangıç şikayeti abse idi (15 hasta, %60). Bunu pnömoni (n: 8, %32), ateş (n:3, %12), lenfadenit (n:2,



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



%8), bakteriyemi (n:1, %4), ishal (n:1,%4), tekrarlayan otit (n:1, %4) takip etti. Otozomal resesif geçişli bir kız hastada başlangıçta hiçbir şikayet olmayıp abisine tanı konulunca yapılan aile taraması sonrası tanı aldı. Abseler en sık ciltte gözlendi (n:12, %48). 4 (%16) hastada perianal abse, 2 hastada diş absesi (%8), 1 hastada karaciğer absesi (%4), 1 hastada kemik absesi (%4), 1 hastada beyin absesi (%4) saptandı.

Hastaların DHR testi SI ortancası 1.00 (0.88-1.91) saptandı. Hastalık başlangıç yaşı ile dihidrorodamin testiindeki SI arasında pozitif korelasyon saptandı (rs: 0.50, p:0.012).

X-KGH hastalarının ortanca DHR SI değeri (0.94; 0.63-1.00), otozomal resesif KGH hastalarının ortanca DHR SI değerinden (1.91; 1.13-2.60) anlamlı olarak düşük saptandı (p:0.001). Mutasyon tipleri kendi içlerinde değerlendirildiğinde ise gp91 eksikliği olan hastaların ortanca DHR SI değeri (0.94; 0.63-1.00), p47 eksikliği olan hastaların ortanca DHR SI değerinden (1.92; 1.0-2.6) anlamlı olarak düşük saptandı (p:0.009). p22 mutasyonu olan hastanın DHR SI değeri 6 iken, p67 olan hastanın değeri 0.93 olarak bulundu. Çalışmamızda, p47 eksikliği olan ve GT delesyonu olan olguların tümünde DHR SI değeri <3 bulunmuştur.

Hücre içi boyama yapılarak kullanılan antikor kombinasyonu ile mutasyonun hangi proteinde olduğu doğru tahmin edildi. Buna göre boyama yapılan gp91 (n=5) ve p22 (n=1) hastalarında DHR testiyle beraber olguların tamamında mutasyonun hangi gende olabileceği tahmin edildi. p47 (n=8) ve p67 (n=1)'de ise sadece hücre içi boyamayla mutasyonun hangi gende olabileceği %100 doğrulukta bulundu.

Farklı hastalarda, sağlıklı kontrollerde ve taşıyıcılarda her bir NADPH enzimi alt bileşeninin histogram üzerindeki durumu **Şekil 1**'de gösterildi. X'e bağlı kalıtılan gp91, hastalarda ve taşıyıcılarda sağlıklı kontrollere göre daha düşük oranda boyandı. Hücre membranında gp91 ile etkileşim halinde yer alan p22 de hem hastalarda hem de taşıyıcılarda sağlıklı kontrollere göre daha düşük oranda boyanmış olup taşıyıcılarda X-KGH'de görüldüğü gibi histogram grafiğinde çift tepe saptandı. p47 ve p67 hastalarda sağlıklı kontrollere göre oldukça az boyanırken, taşıyıcılarda orta derecede boyanma gösterdi. P22 ve p67 hastası birer tane olduğundan istatistiksel analiz yapılamadı. Hücre içi boyama, OR durumunda taşıyıcılık durumunu tam olarak gösterdiği saptandı.

SONUÇ: Bu çalışmada kliniğimizde takip edilen 25 KGH hastasının klinik ve demografik özellikleri incelenmiş, mevcut yaygın olarak kullanılmakta olan tanı yöntemlerinin yanı sıra NADPH enziminin alt ünitelerinin spesifik antikorlarla boyanarak akan hücre ölçerde ölçümünün, genetik tanıya alternatif olabileceği üzerinde çalışılmıştır. Kronik granümatöz hastalıkta NADPH oksidaz enzimin alt ünitelerinin spesifik antikorlarla boyanarak akan hücre ölçerde ölçümü ile hastaların genetik tanısı hızlı ve maliyet etkin olarak öngörülebilir. Oluşan mutasyonların bazıları protein ekspresyonunda değişikliğe yol açmayıp sadece fonksiyon bozukluğuna yol açabildiği için tüm KGH olgularında hücre içi protein analizi yaparken, fonksiyon değerlendirmesi de yapılmalıdır (DHR gibi).

Anahtar Kelimeler: Kronik granümatöz hastalık, nikotinamid adenin dinükleotit fosfatoksidad

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



S-34

Kronik granülomatöz hastalıkta *in vitro* fungal antijenik uyarının Ig-E üretimine etkisi

İsmail Ögürlü¹

¹Marmara Üniversitesi, Pediatrik Allerji-İmmünoloji Bilim Dalı, İstanbul

Giriş: Kronik granülomatöz hastalık (KGH), etkilenen hastaların tekrarlayan bakteriyel ve fungal enfeksiyonlardan muzdarip olduğu fagositlerin kalıtsal bir bozukluğudur. Uyarana karşı yanıt olarak normal bir solunum patlaması oluşturmama olarak tanımlanır (1). X'e bağlı KGH'larda B hücre proliferasyonunda kusur ve kızamık antikor yanıtının uzun dönemde korunamadığı gösterilmiştir (2). Ayrıca özgün antikor üretiminde görevli sınıf çevrimi gerçekleşmiş B hücreler sayısının düşük olduğu gözlenmiştir (2). Hastaların 1/3'de tanı sırasında veya izlemde, yüksek serum IgE oluşumu saptanabilmektedir. Mantar maruziyeti ile ilişkili IgE yüksekliğini ilişkilendiren çalışmaların dışında, literatürde Hiper IgE sendromu (HIES) ve KGH hastalığının birbirine olan klinik benzerliğinden bahsedilmektedir (3). Hiper IgE sendromu'nda, IL-17 ve Th17 hücrelerinin düşüklüğünün (4) yanı sıra sınıf çevrimi gerçekleşmiş B hücrelerin düşük olduğu gösterilmiştir. Ancak, KGH'ta artmış Th17 sayısı ve IL-17 düzeyi saptanmıştır (5). Kronik granülomatöz hastalıkta IgE'nin neden yükseldiği tam olarak anlaşılamamıştır. Bu çalışmada, *in vitro* *Aspergillus* ve *Candida* antijenik uyarımlarının KGH olgularında naif B hücrelerden sınıf çevrimi ile oluşan IgE üretimi üzerine etkisi araştırılmıştır.

Gereç ve Yöntem: Bu çalışma, Marmara Üniversitesi İnsan Etik Kurulu'nun 03.04.2015 tarih ve 09.20140347 protokol kodlu raporu ile onaylandı. Çalışmaya girmeyi kabul edenlere bilgilendirilmiş onam formu imzalatıldı.

Çalışmaya Pediatrik Allerji-İmmünoloji Kliniği'nde takip edilmekte olan 10 KGH'lı olgu alındı. Hastalar total IgE, rast ve deri prick testi (DPT) değerlerine göre sınıflandırıldı (Tablo 1). Kontrol olarak IgE değeri normal, rast ve DPT değerleri negatif, hiçbir alerjik şikayeti olmayan 7 sağlıklı kişi dahil edildi. Hastalar ve sağlıklı kontrollerden heparinli tüpe toplanan kandan fikal yöntemi ile periferik kan mononükleer hücreler (PKMH) elde edildi. Elde edilen hücrelerden Naif B hücre izolasyon kiti (MACS, Miltenyi Biotech, Amerika) ile üreticilerin tavsiyeleri doğrultusunda naif B hücreler izole edildi. 150-200/μl naif B hücresi 7 gün boyunca 37°C'de inkübe edildi. Hasta ve sağlıklı kontrolden 4'er adet kültür yapıldı. Kültür koşulları şu şekilde oluşturuldu: (i) Uyarısız ortam (besiyeri + naif B hücre), (ii) Naif B hücre +CD40L +HA-peptid +IL-4 +IL-21 (IgE besiyeri), (iii) Naif B hücre +CD40L +HA-peptid +IL-4 +IL-21 +Heat-*Aspergillus*, (iv) Naif B hücre +CD40L +HA-peptid +IL-4 +IL-21 +Heat-*Candida*. Yedi gün sonunda elde edilen süpernatantlar toplanarak ELIZA yöntemi ile IgE salınımları belirlendi. ELIZA kiti olarak IgE human uncoated ELISA kit (Intvirogen, Avusturya) üreticilerin tavsiyesi doğrultusunda kullanıldı.

Gruplar arasındaki farklılık GraphPad Prism 5 programı (GraphPad Software, Inc., Amerika) kullanılarak analiz edildi.

Tablo 1. KGH olgularının demografik verileri, total IgE, rast ve DPT değerleri

	Cinsiyet	Genetik Tanı	IgE	SPT	RAST
Hasta 1	E	AR	77,00	negatif	negatif
Hasta 2	K	AR	780,00	pozitif	pozitif
Hasta 3	E	X	13,80	negatif	negatif
Hasta 4	K	AR	14,00	-	-
Hasta 5	E	AR	43,80	negatif	-
Hasta 6	E	X	13,00	pozitif	negatif
Hasta 7	K	AR	8,00	negatif	negatif
Hasta 8	E	AR	219,00	pozitif	pozitif
Hasta 9	E	AR	1087,00	pozitif	-
Hasta 10	K	AR	21,70	negatif	negatif

Bulgular: IgE değerleri normal ve yüksek olan 10 adet KGH hastası ile IgE değerleri normal ve SPT'si negatif olan 7 adet sağlıklı kontrolün PKMH hücrelerinden naif B hücreler izole edilerek IgE üreten hücrelere farklılaşmaları sağlandı. Hastalar sağlıklı kontrol grubuyla karşılaştırıldığında, IgE besiyerinde *in vitro* IgE üretiminde fark yok iken, *Aspergillus* uyarımı sonrası hastalarda anlamlı bir fark olduğu görüldü ($p<0.001$) (Şekil 1). Kronik granülomatöz hastaları kendi içinde değerlendirildiğinde, *Aspergillus* antijenile uyarımın IgE düzeyini anlamlı olarak yükselttiği görüldü ($p<0.001$), ayrıca bu uyarım *Candida* antijeninin oluşturduğu uyarıma göre anlamlı olarak yüksek idi ($p<0.001$) (Şekil 1). Sağlıklı olan grupta *Aspergillus* veya *Candida* uyarımının IgE üretimine

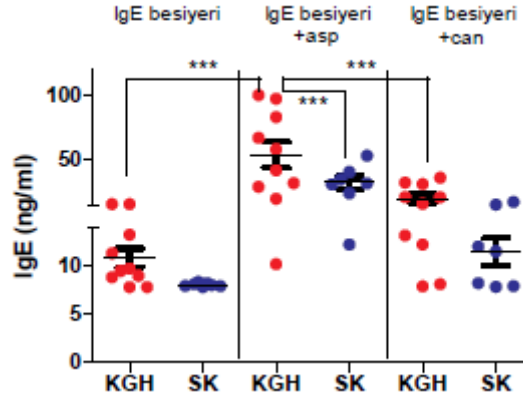
6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



etkisi olmadığı belirlendi (Şekil 1).



Şekil 1. Kronik granülomatöz kastalarında ve sağlıklı kontrollerde IgE besiyerinde, IgE besiyeri+*Aspergillus* ve IgE besiyeri+*Candida* uyarımlı ortamlarda naif B hücrelerden sınıf çevrimi ile oluşan IgE düzeyleri (KGH: kronik granülomatöz hastalık, SK: sağlıklı kontrol, *** p<0.001).

Sonuç: Bulgular KGH hastalarında öldürülmüş *Aspergillus* antijeniyle uyarım sonucu IgE üretiminin arttığını göstermektedir. Bu da hastalarda *Aspergillus* enfeksiyonlarının IgE yükselmesinde etkili olduğunu düşündürmektedir. Hastalarda IgE düzeyinin *Aspergillus* maruziyeti ile artması IgE sinyal yolağında problem olabileceğini ortaya koymaktadır. Çalışmada benzer uyarım koşullarında STAT3 ve STAT6 yollarının fosforillenmesi incelenmekte olup, olası mekanizmaların daha iyi aydınlatılması planlanmaktadır.

Bu çalışma SAG-A-110915-0410 kodu ile Marmara Üniversitesi Bilimsel Araştırma Projeleri Birimi (BAPKO) tarafından desteklenmiştir.

Kaynaklar:

1. Segal BH, Leto TL, Gallin JL, Malech HL, Holland SM. Genetic, biochemical, and clinical features of chronic granulomatous disease. *Medicine* 2000;79:170-200.
2. Cotugno N, Finocchi A, Cagigi A, Di Matteo G, Chiriaco M, Di Cesare S, Rossi P, Aiuti A, Palma P, Douagi I. Defective B-cell proliferation and maintenance of long-term memory in patients with chronic granulomatous disease. *J Allergy Clin Immunol*. 2014 Aug 29. pii: S0091-6749(14)00967-1.
3. Patiroglu T, Gungor HE, Lazaroski S, Unal E. Chronic granulomatous disease with markedly elevated IgE levels mimicking hyperimmunoglobulin E syndrome. *Acta Microbiol Immunol Hung* 2013; 60: 155-62.
4. Al Khatib S, Keles S, Garcia-Lloret M, Karakoc-Aydiner E, Reisli I, Artac H, Camcioglu Y, Cokugras H, Somer A, Kutukculer N, Yilmaz M, Ikinciogullari A, Yegin O, Yüksek M, Genel F, Kucukosmanoglu E, Baki A, Bahceciler NN, Rambhatla A, Nickerson DW, McGhee S, Barlan IB, Chatila T. Defects along the T(H)17 differentiation pathway underlie genetically distinct forms of the hyper IgE syndrome. *J Allergy Clin Immunol* 2009; 124: 342-8.
5. Horvath R, Rozkova D, Lastovicka J, Polouckova A, Sedlacek P, Sediva A, Spisek R. Expansion of T helper type 17 lymphocytes in patients with chronic granulomatous disease. *Clin Exp Immunol* 2011; 166: 26-33.

Anahtar Kelimeler: Kronik granülomatöz hastalık, naif B hücre, IgE, aspergillus

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



S-35

Obez hipertansif ve obez çocuklarda end organ hasarı göstergesi: Koroidal kalınlık ölçümü

Mehmet Erol Can¹, Derya Buluş² Ata Baytaroğlu³, Hasan Basri Çakmak⁴, Nesibe Andıran⁵

¹Bursa Yüksek İhtisas Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Göz Bölümü

²Keçiören Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Endokrinoloji Bölümü

³Van Erçiş Devlet Hastanesi Göz Bölümü

⁴Hitit Üniversitesi Göz Bölümü

⁵Özel Muayenehane

Giriş: Çocukluk çağında hipertansiyon prevalansı erişkine göre daha düşüktür (%1-2). Ancak özellikle gelişmiş toplumlarda şişmanlık oranının giderek artması nedeni ile büyük çocuk ve ergenlik döneminde prevalans giderek artmaktadır. Koroid damar yapısı retina ve sklera arasında yer almaktadır. Ana görevi retina dış tabakalarının beslenmesini sağlamak, retinal ısının regülasyonunu sağlamak ve göz içi basıncının regülasyonuna destek olmaktır. Doku başına oluşan akım olarak karşılaştırıldığında vücutta en fazla kan akımının olduğu dokulardan biridir. Koroid dokusunda dakikada yaklaşık 1400 ml/100g kan akım hızı mevcutken, beyinde dakikadaki kan akım hızı 19 ml/100g'a kadar düşebilmektedir. Bu çalışmada amacımız hipertansif obez çocuklarda koroidal kalınlığı değerlendirerek göz etkilenmesi ortaya koymak ve göz hastalıkları açısından farkındalık yaratmaktır.

Yöntem: Çalışma Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hastalıkları Ana Bilim Dalı ile Göz Hastalıkları Kliniği ve Hacettepe Üniversitesi Göz Hastalıkları Anabilim dalı hekimleri tarafından yapıldı. Çalışmaya obezite tanısı ve obezite ile beraberinde hipertansiyonu olan rutin muayeneleri için Çocuk Endokrinoloji polikliniğine başvuran çocuklar dahil edildi. Çocukların rutin muayeneleri ile birlikte vücut kitle indeksi (VKI) ve ortalama arteriyel kan basıncı (OAKB) ölçüldü. Göz hastalıkları kliniğinde rutin göz muayeneleri yapıldıktan sonra Optik Koherans Tomografi (OCT) cihazı ile subfoveal koroidal kalınlık (SFKK), fovea merkezinden 1500 µm temporalindeki koroid kalınlığı (T1500) ve fovea merkezinden 1500µm nazalindeki koroid kalınlığı (N1500) ölçümleri yapıldı (**Resim**). Çalışmaya katılan gönüllülerin her iki gözünde dahil edildi. Elde edilen verilerin analizi Sosyal Bilimler için İstatistik Paketi (SPSS) 20 yazılımı ile değerlendirildi.

Her grubun SFKK, T1500 ve N1500 kalınlıklarının ortalama değerlerini karşılaştırmak için oneway Anova testi kullanıldı.

İstatiksel anlamlılık değerinin (P- değeri) 0,05'in altında olduğu durumlar istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi. İstatiksel analiz obezitesi olan çocuklarda koroidal kalınlık ile hipertansiyon arasındaki ilişkinin ortaya konması hedeflendi.

Bulgular: Çalışmaya 15 hipertansif obez (grup 1), 15 obez (grup 2), 15 tane de sağlıklı çocuk (grup 3) dahil toplam 45 gönüllü katıldı. Çocukların yaş ortalaması grup 1'de 13.93± 0.81, grup 2 Her iki grup arasında demografik veriler açısından fark yoktu (p>0.05). Gruplardaki Kız/Erkek oranı her 3 grupta 7/8 idi (p>0.05). Grup 1'de ortalama arteriyel kan basıncı 101.8 ± 7.6 mmHg olarak bulunmuştur ve bu değer grup 3'de ölçülen 77.3 ± 8.8 mmHg değerinin ve grup 2'de ölçülen 80.9±8.7 mmHg değerinin önemli ölçüde üzerindedir (p<0,001).

Ortalama SFKK değeri grup 1 354.87±72.68 µm, grup 2 383.35±67.12 µm ve grup 3 354.87±72.68 µm olarak ölçülmüştür. Ortalama T1500 değeri grup 1 353.50±68.21 µm, grup 2 379.79±68.62 µm ve grup 3 343.59±66.70 µm olarak ölçülmüştür. Ortalama N1500 değeri grup 1 342.56±74.41 µm, grup 2 368.37±67.60 µm ve grup 3 326.42±63.89 µm olarak ölçülmüştür.

SFKK, T1500 ve N1500 gruplar arasında anlamlı derece kalın tespit edildi (p<0.05) (**Tablo**).

SFKK ve VKI (r=0,238 p=0,016), kolesterol seviyesi (r=0.264, p=0,007) ve obezite süresi (r=0,248, p=0,011) arasında doğrusal bağlantı bulunurken, OAKB (r=0.163, p=0.100) arasında bulunmamıştır.

Tartışma ve Sonuç: Gözün normal fonksiyonun sağlanmasında çok önemli role sahip olan koroid tabakasının kalınlığı, bu tabakanın beslediği foveal avasküler bölge ve bu bölgedeki damarsal ağlar non-invazif yöntemlerle ölçülüp değişiklikler tespit edilebilmektedir. Koroidal kalınlık oküler patolojiler, sistemik hastalıklar ve fizyolojik durumlarda değişiklik göstermektedir. Yapılan birçok çalışmalar artmış ya da azalmış koroidal kan akımındaki değişikliklerin anormal koroidal kalınlığa neden olabileceği gösterilmiştir. Koroidal enflamasyona sebep olan durumların koroidal kalınlık artışı ile anlamlı derece ilişkilidir. Çocukluk çağı obezitesinin koroid üzerinde genişletici etkisi, hipertansiyonun muhtemel vaskulopatik etileri ile azalmaktadır. Bu bulgular hipertansiyonun hafif düzeyde bile subklinik koroidopatiye neden olabileceğini düşündürmektedir.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Anahtar sözcükler: Obezite, Çocuk, Hipertansiyon, Göz, Koroidal Kalınlık

Tablo. Koroidal kalınlıkların kadrantlardaki ortalama değerlerin gruplar arasında karşılaştırılması

SFKK; subfoveal koroidal kalınlık, T1500; fovea merkezinden 1500 µm temporalindeki koroid kalınlığı, N1500; fovea merkezinden 1500µm nazalindeki koroid kalınlığı

	Grup 1	Grup 2	Grup 3	p ^a
SFKK	354.87±72.68 µm	383.35±67.12 µm	354.87±72.68 µm	<0.05
T1500	353.50±68.21 µm	379.79±68.62 µm	343.59±66.70 µm	<0.05
N1500	342.56±74.41µm	368.37±67.60 µm	326.42±63.89 µm	<0.05



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



S-36

Çocukluk çağındaki obezitenin demir eksikliği anemisine neden olmasının araştırılması

Didem Helvacioğlu¹ Serap Demircioğlu¹, Cengiz Canpolat², Abdullah Bereket¹

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Endokrinoloji

²Acıbadem Üniversitesi Çocuk Hematoloji Onkoloji

Giriş: Demir eksikliği ve obezite ülkemizde ve dünyada en yaygın görülen nutrisyonel problemdir. Yapılan çalışmalar, çocukluk çağındaki obeziteye demir eksikliğinin eşlik ettiğini göstermiştir. Demir eksikliğinin obezitede sık görülmesinin nedeni olarak adipoz dokudan salgılanan adipokin ve sitokinlerin neden olduğu düşük dereceli kronik inflamasyon sorumlu tutulmaktadır. Adipoz dokuda sentez edilen ve inflamasyon belirteci olan interlekin-6 (IL-6) ve C-reaktif protein (CRP) miktarı artmaktadır. Son yıllarda intestinal demir emiliminin karaciğerde üretilen hepsidin tarafından inhibe edildiği ve demir metabolizmasının düzenlenmesinde rol aldığı gösterilmiştir. İnflamasyonla hepsidin sentezi belirgin olarak artmaktadır ve IL-6 bu artıştan sorumlu tutulmaktadır. Hepsidin aynı zamanda adipoz dokuda da üretilmekte ve obez hastalarda adipoz dokuda ekspresyonu artmaktadır.

Bu çalışmada, obezite ve demir eksikliği arasındaki ilişki incelenmiştir. Obezitede hepsidinin demir homeostazındaki yeri ve obezitede oluşan inflamasyonun saptanıp demir parametrelerine etkisinin gösterilmesi amaçlanmıştır.

Materyal ve Metod: 50 obez (VKİ>95) ve 50 normal kiloda (VKİ: 5-95) olan 8-18 yaş arası çocuklarda yapılan bir vaka kontrol çalışmasıdır. İki grupta demir, total demir bağlama kapasitesi, ferritin, hemoglobin, tranferrin saturasyonu, ortalama eritrosit hacmi (MCV), IL-6 ve hepsidin çalışılmıştır.

Bulgular: Sonuç olarak, obez çocuk grubuyla kontrol grubu kıyaslandığında; obezite sorunu olan çocuklarda daha düşük serum demir, hemoglobin, MCV, ferritin, transferrin saturasyonu ($p<0.05$) düzeyi ve daha yüksek hepsidin ve IL-6 seviyesi (sırasıyla $p=0.024$, 0.32) bulunmuştur. Hepsidin ile IL-6 arasında pozitif korelasyon ($p=0.0001$), hepsidin ile demir arasında ($p=0.024$) hepsidin ile hemoglobin arasında (0.001) ve hepsidin ile MCV arasında ($p=0.02$) negatif korelasyon bulunmuştur.

Tartışma: Bu çalışmayla, ülkemizdeki obez çocukların demir eksikliği açısından risk altında olduğu gösterilmiş ve etiyopatogenezinde hepsidin ve IL-6'nın rolü teyid edilmiştir. Bu bağlamda, obez hastalar tedavi edilirken demir eksikliğinin de göz önünde bulundurulması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: çocukluk çağı obezitesi, demir eksikliği, hepsidin



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



S-37

Betalaktam±Klavulonat kullanımıyla alerjik öyküsü olan 29 çocuk hastada deri testlerinde tip-I reaksiyon pozitifliği: Sadece %20

Sevgi Bilgiç Eltan¹ Nurhan Kasap¹, Burcu Kocamış¹, Ayça Kıyıkım², Ercan Nain³, Özlem Cavyaktar⁴, Beyza Kavalcı⁵, Ajda Dalğa¹, Yasemin Acar⁶, Safa Barış¹

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Allerji İmmünoloji Bilim Dalı, İstanbul

²İstanbul Cerrahpaşa Üniversitesi, Pediatrik Allerji İmmünoloji Bilim Dalı, İstanbul

³Şanlıurfa Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Allerji İmmünoloji Kliniği, Şanlıurfa

⁴Medeniyet Üniversitesi, Göztepe Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Allerji İmmünoloji Bilim Dalı, İstanbul

⁵Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul, ⁶Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, İstanbul

Giriş: Pediatrik ilaç reaksiyonu olgularında penisilin alerjisi şüphesi oldukça yaygındır ancak testlerle doğrulanan alerjiler daha nadirdir. Burada pediatrik allerji immünoloji kliniğine Tip-I aşırı duyarlılık şüphesiyle başvuran çocuklarda deri testleri ile doğrulanmış alerjik reaksiyon sıklığı prospektif olarak araştırılmaktadır.

Gereç ve Yöntem: Mayıs2015-Aralık2018 tarihleri arasında kliniğimize beta laktam±klavulonat kullanımı ile şüpheli ilaç reaksiyonu ile başvuran 29 çocuk hasta çalışma kapsamında değerlendirilmiştir. Tümüne anket (demografik veriler, tanı ve güncel yaşı, reaksiyon doz sayısı, semptomlar, tedavi, eş-zamanlı ateşli ve alerjik hastalık ve ebeveynlerde ilaç allerjisi) ve deri testleri (major-PPL,minör-MD;DiATER-DAP) uygulanmıştır.

Bulgular: Hastaların (15F,14M) ortalama yaşları 7,71(2-21yıl), tanı yaşı 3,9(0,3-12yıl) idi. En sık şikayet döküntü ve kaşıntıydı (%72). Hastaların 18'i ürtiker, 8'i anafilaksi, 3'ü ürtiker-anjioödem olarak tanımlandı. Hastaların 17(%58)'sinde ilk iki dozda, 12(%42)'sinde 3. doz ve sonrasında alerjik öykü saptandı. Reaksiyonların 9'u oral amoksisilin-klavulanat, 8'i intramüsküler depo-penisilin, 4'ü oral amoksisilin ve 2'si parenteral seftriakson ile olmuştu. Daha önce aynı ilacı sorunsuz kullanan hasta sayısı 5 idi. Yedi hasta beraberinde antipiretik ve/veya grip ilacı kullanmaktaydı. Onaltı hastada eşlik eden ateşli hastalık, 8(%27) hastada ise astım, ürtiker, besin alerjisi eşlik etmekteydi. Dört hastanın ebeveynlerinin en az birisinde ilaç allerjisi öyküsü vardı. Yapılan epidermal ve intradermal testlerde ise MD(4/29), PPL(1/29), klavulonat(1/10) ile sadece %20(n=6) hastada pozitiflik saptandı.

Sonuç: Pediatrik gerçek penisilin alerjisi sıklığı sanılandan daha düşüktür. Uygun klinik değerlendirmeler yapılarak yüksek ve düşük riskli hastalar tanımlanmalıdır. Deri testleri ile doğrulama yapılarak beta-laktam antibiyotikler için düşük riskli hastalarda gereksiz kısıtlamalardan, yüksek riskli hastalarda ise fatal olabilecek maruziyetlerden kaçınılmalı ve gerekli hallerde güvenli-emniyetli alternatiflerin kullanımı ve zorunlu hallerde desensitizasyon önerilmelidir.

Anahtar Kelimeler: çocuk, ilaç allerjisi, penisilin deri testi

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



S-38

Pediyatrik böbrek transplantasyonu sonrası erken dönemde diyabet gelişiminin değerlendirilmesi

Saygın Abalı¹ Burcu Bulum²

¹Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinolojisi ²Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi

Giriş: Transplantasyon sonrası diabetes mellitus (PTDM) transplantasyonun başarısı ve morbidite açısından önemlidir. Sıklığı %3-20 arası değişmektedir (1, 2). Kullanılan immunsupresif ajanlar başta olmak üzere, viral enfeksiyonlar, obezite ve benzeri riskler PTDM gelişiminde rol oynar (3). Hastalığın patofizyolojisinde β hücre disfonksiyonu ve insülin direnci çoğunlukla birlikte.

Bu çalışmada, böbrek transplantasyonu yapılmış pediyatrik olgularda, transplantasyon sonrası erken dönemde gelişen diyabet sıklığının belirlenmesi, riskli hastalarda *flash* glukoz izlem sisteminin (FGIS) etkinlik ve güvenilirliği ile ilgili deneyimlerin paylaşımı amaçlanmıştır.

Hastalar ve Yöntem: Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Atakent Hastanesi'nde böbrek transplantasyonu yapılan 27 hasta (11 kız) retrospektif olarak değerlendirildi. Transplantasyon öncesi klinik özellikleri, kronik böbrek yetersizliği (KBY) etiyo-
lojisi, süresi, renal replasman tedavisi kaydedildi.

İdame immunsupresyon tedavisinde ilk tercih edilen kombinasyon; takrolimus, mikofenolat mofetil ve prednizolon olup uygulanan immunsupresyon tedavi protokolü **Tablo 1**'de verilmiştir.

Çalışmamızda transplantasyon öncesi diyabet tanısı olan hasta yoktu. Diyabet tanısı, posttransplant 1.aydan sonra izlemlerde açlık serum glukozu, hemogloblin A1c ve gerekli olgularda OGTT ile ISPAD tanı kriterleri (4) ile konulmuştur. Geçici hiperglisemi olguları dahil edilmemiştir. Yakın kan şekeri izlemi gereken hastalarda FGIS (FreeStyleLibre®) kullanılmıştır.

Tablo 1. Transplantasyon sonrası idame immunsupresyon tedavi protokolü

	Doz	Süre	Hedef düzey
Steroid tedavisi (Prednizolon)	15 mg/gün	0-2 ay	
	10 mg/gün	2-4 ay	
	7.5 mg/gün	4-6 ay	
	5 mg/gün	6-12 ay	
	5 mg/gün aşırı	>12 ay	
Takrolimus	0.15 mg/kg/gün	0-3 ay	8-12 ng/ml
		3-12 ay	6-8 ng/ml (üst sınıra yakın)
		>12 ay	3-5 ng/ml (alt sınıra yakın)
Mikofenolat mofetil	1200 mg/m ² /gün		

Bulgular: Çalışmamıza dahil olan hastalarda KBY tanısı alma yaşı 7.3 ± 4.8 (ortanca 6.1) yıl idi. En sık KBY nedeni, konjenital böbrek/üriner sistem anomalisi olarak saptandı (**Tablo 2**). Başvuruda hastaların %51.9'u (n=14) hemodiyaliz, %18.5'i (n=5) periton diyalizi tedavisi almaktaydı. Bu hastaların ortalama renal replasman tedavi süresi 1.7 ± 2.5 yıl idi. Preemptif transplantasyon oranı %29.6 (n=8) saptandı.

Böbrek transplantasyonu yapılma yaşı ortalaması 11.2 ± 4.0 yıl (aralık:2.3-17.1) idi. Hastaların %81.5'ine canlıdan nakil yapılmıştı. Transplantasyon sonrası izlem süresi 3 ay ile 2.9 yıl arası olup ortalama 1.1 ± 0.6 yıl idi. Hastaların transplantasyon öncesi vücut boyu ve vücut kitle indeksi (VKİ) standart sapma skoru (SDS) ortalamaları sırasıyla -1.4 ± 4.0 ve -0.8 ± 1.4 , posttransplant 3.ayda VKİ SDS -0.2 ± 1.4 idi. Rutin değerlendirmede kullanılan 3.ay HbA1c ortalaması 5.9 ± 0.7 saptandı.

Posttransplant diyabet tanısı 4 hasta (%14.8) almıştı. Olguların ikisinde insülin gereksinimi olmuştu. İzlemden üç olguda diyabet

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



gerilemişti. Bir olgu halen insülin tedavisi almaktaydı. Diyabet gelişen olgular ile gelişmeyen olgular arasında yaş, KBY etiyojisi, preemtif nakil ve ilk 3 aydaki VKİ değişimi açısından anlamlı fark saptanmamıştır. Diyabet riski olan 6 olguda FGİS kullanılmıştı. FGİS ile glukometre izlemleri uyumlu seyretmiş ve immunsupresif tedavi altında olan olguların hiçbirinde lokal deri enfeksiyonu bulgusuna rastlanmamıştı.

Tablo 2. KBY etiyojolojik dağılımı ve etiyojolojiye göre diyabet dağılımı

Hastalık	n (%)	PTDM n (%)*
Konjenital böbrek/üriner sistem anomalisi	12 (44.4)	2 (16.7)
Renal tübüler hastalık	9 (33.3)	2 (22.2)
Glomerüler hastalık	6 (22.3)	0 (0.0)
Toplam	27 (100.0)	4 (14.8)

KBY: kronik böbrek yetmezliği, PTDM: post-transplant diabetes mellitus

* $\chi^2=1.462$, $p=0.480$

Tartışma: Çalışmamızda böbrek transplantasyonu hastalarında PTDM oranı %14.8 olup literatür ile uyumludur (1, 2). Steroid ve takrolimus tedavisi PTDM gelişimi için en önemli risk faktörleridir. Diyabet için farklı risk faktörleri de olan hastalarda immunsupresyon protokolünde değişiklikler yapılması yönünde çalışmalar yapılmaktadır (5). Ancak, rejeksiyon, posttransplant izlemde diyabete göre çok daha ciddi bir sorundur. Mehrnia ve arkadaşları (6) çocukluklarda akut rejeksiyonu önemli bir morbidite nedeni olarak saptarken PTDM'nin mortalite ve organ sağkalımına bir etkisinin olmadığını göstermiştir. Geniş çalışmalar olmadan sadece diyabetin önlenmesi adına mevcut tedavi protokolünün değiştirilmesi düşünülmemelidir.

PTDM gelişiminde genetik risk faktörleri de rol oynar. Bu konuda β hücre apoptozisi ile ilişkili tek gen polimorfizmleri bildirilmektedir (7). Ayrıca monogenik nedenler de seçilmiş vakalarda araştırılmalıdır. Konjenital üriner anomalisi olan PTDM vakalarında HNF1B mutasyonu (2) akılda tutulmalıdır. Çalışmamızda üriner anomalisi olan iki vakada PTDM gelişmiştir, ancak; bu hastalarda genetik çalışma yapılamamıştır.

Tüm dünyada son yıllarda tip 1 diyabetli çocuklarda FGİS (FreeStyleLibre, Abbott) kullanımında artış mevcuttur. Ülkemizden de yapılan bir çalışmada Tip 1 diyabetli çocuklarda, cihazın yüksek ve düşük kan glukoz değerlerinde güvenilirliği ile ilgili çeşitli endişeler dışında, kullanım kolaylığı ve pratikliği nedeniyle yaşam memnuniyetinin arttığı belirtilmiştir (8). Bu nedenle transplantasyon sonrası kan glukozunun yakın izlenmesi planlanan hastalarda FGİS kullanılabileceği düşünülmüştür. İmmun baskılanması olan hastalarda cihazın deri altına yerleştirilen sensörüne bağlı bir enfeksiyon bulgusu gözlenmemiştir.

Sonuç olarak, bu çalışma ile çocuklarda transplantasyon sonrası diyabet izleminin gerekliliği vurgulanmıştır. Hiperglisemik seyreden veya diyabet tanısı almış posttransplant olgularda FGİS'in güvenirliliğinin gösterilmesi için bir ön çalışma niteliğindedir.

Kaynaklar

1. Jenssen T, Hartmann A. Post-transplant diabetes mellitus in patients with solid organ transplants. Nat Rev Endocrinol. 2019 Jan 8. doi: 10.1038/s41574-018-0137-7.
2. Garro R, Warshaw B, Felner E. New-onset diabetes after kidney transplant in children. Pediatr Nephrol. 2015; 30: 405-16.
3. Shivaswamy V, Boerner B, Larsen J. Post-transplant diabetes mellitus: Causes, treatment, and impact on outcomes. Endocrine Reviews 2016; 37: 37-61.
4. Mayer-Davis EJ, Kahkoska AR, Jefferies C et al. ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2018: Definition, epidemiology, and classification of diabetes in children and adolescents. Pediatr Diabetes. 2018 Oct;19 Suppl 27:7-19. doi: 10.1111/pedi.12773.
5. Nanmoku K, Kurosawa A, Kubo T, Shinzato T, Shimizu T, Kimura T, Yagisawa T. Conversion from steroid to everolimus in maintenance kidney transplant recipients with posttransplant diabetes mellitus. Exp Clin Transplant. 2018 Jun 18. doi: 10.6002/ect.2017.0178.
6. Mehrnia A, Le TX, Tamer T, Bunnapradist S. Effects of acute rejection vs new-onset diabetes after transplant on transplant outcomes in pediatric kidney recipients: analysis of the organ procurement and transplant network/united network for



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



organ sharing (OPTN/UNOS) database. Pediatric Transplantation 2016; 0: 1–6. doi: 10.1111/petr.12790.

7. Jennifer A. McCaughan JA, McKnight AJ, Maxwell AP. Genetics of new-onset diabetes after transplantation †J Am Soc Nephrol 2014; 25: 1037–1049.
8. Eren E, Tarım O. Flash glucose monitoring experiences of the families of the patient with type 1 diabetes mellitus. JCP 2017; 15: 52-59.

Anahtar Kelimeler: Böbrek transplantasyonu, diyabet



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



S-39

Santral puberte prekoks ve prematür telarş ayrımında kullanılabilecek klinik ve laboratuvar bulguları

Doğuş Vuralı¹

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı

Giriş: Santral puberte prekoks (SPP) hipotalamo-pitüiter-gonadal (HPG) aksın aktivasyonu sonucu kızlarda 8 yaşından önce meme gelişiminin başlamasıdır. Prematür telarş (PT) ise aks aktivasyonu olmadan ve diğer sekonder cins karakterleri gelişmeden 8 yaşından önce tek veya iki taraflı izole meme gelişimine verilen isimdir. PT olgularının %60'ı 2 yaş altındadır ve diğer olgular 5-7 yaş arası pik yaparlar. PT olan olgularda SPP'dan farklı olarak büyüme hızı normal, kemik yaşı ileri değil ve bazal gonadotropin ve östradiol seviyeleri prepübertal seviyelerdedir. Prematür telarş, normalin bir varyantı olarak kabul edilir ve patolojik olarak değerlendirilmez. Bu çocuklarda FSH değerleri artmıştır, ancak LH değerlerinde bir değişiklik gözlenmez. PT tanılı olguların yaklaşık %13-14'ü SPP'e ilerleyebilir ve bu açıdan izlenmeleri gereklidir.

SPP ve PT ayrımının yapılmasında büyüme hızı, kemik yaşı gibi klinik bulguların yanı sıra, ultrasonografik bulgular, bazal ve uyarılmış gonadotropin seviyeleri ve bazal östradiol seviyelerinin değerlendirilmesi gerekmektedir. SPP'de HPG aksı aktive iken PT'da aks aktivasyonu yoktur. HPG aksının aktivasyonunun gösterilmesinde kullanılan altın standart test gonadotropin-salgilatıcı hormon (GnRH) ile yapılan stimülasyon testleridir. Ancak GnRH stimülasyon testi intravenöz damar yolu açılmasını ve farklı zamanlarda çok sayıda kan örneği alınmasını gerektirdiği için hastalarda kaygı yaratan, uzun ve zahmetli bir testtir. Bu nedenle SPP olgularını PT olgularından ayırt etmede; GnRH testi yerine alternatif olarak klinik bulgular, ultrasonografik bulgular, bazal gonadotropin ve östrojen seviyeleri gibi hormon düzeylerini kullanmayı öneren çeşitli çalışmalar mevcuttur. Ancak bugün için GnRH stimülasyon testi yerine kullanılabilecek alternatif yaklaşımların hiçbirinin etkinliği net değildir ve standardizasyonu yapılmamıştır. Farklı çalışmalarda bazal ve uyarılmış LH düzeyleri değerlendirilerek en iyi duyarlılık ve özgünlüğü veren eşik değerler saptanmaya çalışılmıştır.

Bu çalışmada 3-8 yaş arasında meme gelişimi başlayan SPP ve PT tanılı kız olguların klinik, antropometrik ve laboratuvar bulguları incelenerek SPP-PT ayrımında kullanılabilecek parametrelerin belirlenmesi amaçlanmıştır.

Gereç ve Yöntemler: Çalışmaya son 15 yıl içinde meme gelişimi nedeniyle çocuk endokrinoloji polikliniğine başvuran ve GnRH stimülasyon testi yapılmış olan yaşları 3-8 yaş arasında değişen 344 kız olgu dahil edildi. Dosya kayıtları incelenerek veriler retrospektif olarak değerlendirildi. Tanıda takvim yaşı (TY), şikayetlerinin başlama yaşı, tanı anındaki puberte evresi, varsa son 6 ay içindeki büyüme hızı, tanıdaki kemik yaşı (KY), antropometrik ölçümleri (vücut ağırlığı, boy, vücut kitle indeksi), pelvik ultrason bulguları (uterus en uzun çapı, ortalama over hacmi), bazal ve uyarılmış gonadotropin seviyeleri ve bazal östradiol düzeyleri kaydedildi.

İdiopatik SPP (iSPP) tanısı 8 yaşından önce izole ve pubik ve/veya aksiller kıllanmaya eşlik eden meme gelişimi (Tanner evre ≥ 2) ile birlikte, KY/TY > 1 , bazal serum östradiol seviyesinin ≥ 10 pg/ml ve GnRH testinde uyarılmış pik LH düzeyinin ≥ 5 IU/L ve normal hipofiz MR bulguları olması ile konuldu. İzole meme gelişimi olan, KY $\leq$ TY, GnRH testinde pik LH değeri < 5 IU/L olan ve en az bir yıllık klinik izlem sonunda pubertal bulgularda ve kemik yaşında ilerleme saptanmayan olgular PT olarak kabul edildi.

GnRH testi 100 μ g/m² LHRH'nın (gonadorelin acetate, Ferring®) damardan verilmesini takiben 30, 60, 90 ve 120'inci dakikada FSH ve LH ölçümü için venöz kan alınarak yapıldı. FSH, LH ve estradiol ölçümleri, ticari kitler (ARCHITECT System, Abbott Laboratory Diagnostics, USA) kullanılarak immunokemiluminometrik assay (ICMA) yöntemine göre ölçüldü. FSH, LH ve estradiol assay sensitivite sırasıyla 0.3 IU/L, 0.07 IU/L, ve 10 pmol/L idi.

Olguların vücut ağırlıkları 0.1 kg aralıklarla ölçüm yapabilen SECA marka dijital tartı ile kilogram(kg) cinsinden, boyları ise ayakta olarak 0.1 cm aralıkla ölçüm yapabilen Harpenden stadiometre ile metre(m) cinsinden oksoloji konusundan eğitimli bir hemşire tarafından ölçüldü. Boy SDS, VKI-SDS ve büyüme hızı-SDS'leri hesaplandı. Puberte evreleri Marshall ve Tanner evrelendirmesi kullanılarak yapıldı. Kemik yaşı kemik atlası kullanılarak Greulich ve Pyle metoduna göre değerlendirildi.

Dosya kayıtlarında eksik veri saptanan olgular, periferik erken puberte olguları ve beyin manyetik rezonans görüntülemeye organik patoloji saptanmış olan SPP olguları, puberte başlangıcını etkileyebilecek hipotiroidizm, büyüme hormonu eksikliği, konjenital adrenal hiperplazi gibi ek hastalığı olan olgular çalışma dışı bırakıldı.

İstatistiksel analiz: İstatistiksel analizlerde SPSS 21.0 (SPSS Inc., Chicago, IL, USA) programı kullanıldı. Tüm veriler ortalama $\pm$ s-

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



tandart sapma (SS) olarak verildi. Verilerin homojen dağılımı Kolmogorov-Smirnov testi kullanılarak incelendi. Grupların karşılaştırılmasında Student t testi ve grup oranlarının karşılaştırılmasında ki-kare testi uygulandı. $P < 0,05$ değeri istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi. iSPP-PT ayırımında kullanılabilecek parametreleri belirlemek için tek değişkenli lojistik regresyon analizi yapıldı. Tek değişkenli analizde anlamlı olan parametreler için ROC eğrileri kullanılarak eşik değerler bulundu. Anlamlı parametreler ROC eğrilerindeki eşik değerlere göre gruplandırılarak çok değişkenli lojistik regresyon analizi ile değerlendirildi.

Bulgular: Olguların 196'sına iSPP tanısı ile GnRH analog tedavisi başlanmıştı. 148'i ise PT tanısı ile izlenmekteydi. SPP ve PT tanısı ile izlenen olguların şikayetlerinin başlama yaşı ve tanı alma yaşları benzer iken SPP olgularının PT olgularına göre tanıda kemik yaşları daha ileri idi. SPP olgularının tanıda boy-SDS, VKİ-SDS, büyüme hızı-SDS daha yüksek iken, kemik yaşına göre düzeltilmiş boy-SDS'leri PT' olgularıninkine göre daha düşüktü. SPP olgularının puberte evreleri daha ileri, uterus ve over hacmi daha büyük, bazal LH, bazal FSH, bazal LH/FSH oranları ve zirve FSH, zirve LH, zirve LH/FSH oranları daha yüksek iken bazal estradiol değerleri arasında anlamlı fark yoktu (tablo 1).

SPP ve PT ayırımında kullanılacak faktörleri belirlemek için yapılan tek değişkenli lojistik regresyon analizinde kemik yaşı ileriliği, büyüme hızı-SDS, uterus uzun çapı, bazal FSH, bazal LH, bazal LH/FSH oranı anlamlı bulundu (Tüm parametreler için $p < 0.001$). KY göre düzeltilmiş boy-SDS, VKİ-SDS, puberte evresi, ortalama over hacmi, bazal E2 düzeyi ise SPP ve PT ayırımını yapmada istatistiksel anlamlı bulunmadı. Tek değişkenli lojistik regresyon analizinde anlamlı gelen faktörler ROC analizi ile değerlendirildi ve eşik değerler belirlendi. Kemik yaşı ileriliği için en iyi duyarlılık ve özgünlük veren eşik değer 0.75 yıl (AUC:0.782, $p < 0.001$), büyüme hızı SDS için 1.1 (AUC: 0.723, $p < 0.001$), uterus uzun çapı için 38.2 mm (AUC:0.894, $p < 0.001$), bazal FSH için 1.9 IU/L (AUC:0.814, $p < 0.001$), bazal LH için 0.65 IU/L (AUC: 0.912, $p < 0.001$), bazal LH/FSH için 0.25 (AUC:0.754, $p < 0.001$) olarak saptandı. Tek değişkenli regresyon analizinde anlamlı gelen faktörler ROC ile saptanan eşik değerlere göre gruplandırılarak çok değişkenli regresyon analizi ile değerlendirildi (Tablo 2).

Sonuç: Bazal LH ≥ 0.65 IU/L, bazal FSH ≥ 1.9 IU/L ve bazal LH/FSH oranı ≥ 0.25 ve büyüme hızı-SDS ≥ 1.1 olması HPG aks aktivasyonunu göstermede ve SPP olgularını PT olgularından ayırt etmede kullanılabilir.

Tablo 1. Santral puberte prekoks (SPP) ve prematür telarş (PT) olgularının klinik, antropometrik ve laboratuvar özellikleri

	SPP (n: 196) GnRH testine pozitif yanıt	PT (n: 148) GnRH testine negatif yanıt	p-değeri
Tanı yaşı- Takvim yaşı (TY) (yıl)	7.2 $\pm$ 1.3	7.3 $\pm$ 1.2	0.262
Şikayetlerin başlama yaşı (yıl)	6.2 $\pm$ 1.2	6.4 $\pm$ 1.3	0.146
Kemik yaşı (KY) (yıl)	9.2 $\pm$ 1.1	7.9 $\pm$ 1.3	<0.001
Kemik yaşı ileriliği (KY-TY) (yıl)	2.0 $\pm$ 1.1	0.6 $\pm$ 1.1	<0.001
VKİ-SDS	0.7 $\pm$ 0.7	0.4 $\pm$ 0.8	<0.001
Boy-SDS	1.4 $\pm$ 1.6	0.6 $\pm$ 1.2	<0.001
KY göre düzeltilmiş Boy SDS	-0.6 $\pm$ 0.8	0.1 $\pm$ 1.1	<0.001
Büyüme hızı SDS	1.6 $\pm$ 2.4	0.1 $\pm$ 2.0	<0.001
Puberte evresi			<0.001
T2	82 (41.8%)	81 (54.7%)	
T3	84 (42.9%)	67 (45.3%)	
T4	30 (15.3%)		
Ortalama over hacmi (mL ³)	2.1 $\pm$ 0.9	1.8 $\pm$ 0.8	<0.001
Uterus uzun çapı (mm)	38.5 $\pm$ 8.3	26.1 $\pm$ 11.8	<0.001
Bazal FSH (IU/L)	3.5 $\pm$ 1.4	1.6 $\pm$ 0.8	<0.001
Bazal LH (IU/L)	0.9 $\pm$ 0.8	0.2 $\pm$ 0.2	<0.001
Bazal LH/FSH oranı	0.3 $\pm$ 0.3	0.1 $\pm$ 0.1	<0.001
Bazal Estradiol (pg/ml)	31.2 $\pm$ 15.4	28.6 $\pm$ 13.8	0.061
Zirve FSH (IU/L)	14.6 $\pm$ 5.6	11.6 $\pm$ 5.8	<0.001
Zirve LH (IU/L)	13.6 $\pm$ 8.4	2.1 $\pm$ 1.2	<0.001
Zirve LH/FSH oranı	1.1 $\pm$ 0.8	0.2 $\pm$ 0.1	<0.001



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Tablo 2. SPP ve PT ayırımında kullanılacak parametrelerin çok değişkenli lojistik regresyon analizi ile değerlendirilmesi

Değişkenler	Odds oranı	%95 güven aralığı		P değeri
		Alt sınır	Üst sınır	
KY-TY ≥ 0.75	1.912	1.168	3.056	0.605
Büyüme hızı-SDS ≥ 1.1	1.656	1.198	4.346	<0.001
Uterus uzun çapı ≥ 38.2 (mm)	4.524	2.385	6.926	0.056
Bazal FSH ≥ 1.9 (IU/L)	6.685	1.920	5.276	<0.001
Bazal LH ≥ 0.65 (IU/L)	15.826	4.874	27.208	<0.001
Bazal LH/FSH ≥ 0.25	3.224	1.726	5.642	0.009

Anahtar Kelimeler: Puberte prekoks, santral puberte prekoks, prematür telarş



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



S-40

Farklı klinik prezentasyonlarıyla glutarik asidemi tip 1: 19 olgunun değerlendirilmesi

Tanyel Zübarioğlu¹ Ertuğrul Kıyıkım²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Şişli Hamidiye Etfal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, Çocuk Metabolizma Bölümü, İstanbul, Türkiye

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Beslenme Ve Metabolizma Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş: Glutarik asidemi tip 1 (GA-1), ilk defa 1975 yılında Goldman ve arkadaşları tarafından tanımlanmış olan otozomal çekinik kalıtılan bir doğumsal metabolizma hastalığıdır (1). Hastalığın klinik bulgularından; *GCDH* genine ait homozigot ya da birleşik heterozigot mutasyonlara bağlı gelişen glutaril-koA dehidrogenaz enzim aktivitesindeki yetersizliğe ikincil görülen lizin, hidroksilizin ve triptofan katabolizmasındaki bozukluk sorumludur (2). Temel klinik bulguları makrosefali, kazanılmış beceri kaybı ve ekstrapiramidal bulgular oluşturur. Hastaların büyük kısmında makrosefali doğumdan kısa bir süre sonra saptanabilir ve yaşamın 3-6. ayları arasında belirginleşir. Hastalığın erken döneminde baş tutmada gecikme, huzursuzluk ve beslenmede güçlük gibi spesifik olmayan bulgular görülür. Akut nörolojik kötüleşme sıklıkla ateşli hastalık, aşı, dehidratasyon sonrası yaşamın 6-18. aylarında gelişip sonrasında hipotoniye izleyen rijidite ve distoni ile sonuçlanır. Akut nörolojik kötüleşmeyi takip eden dönemde kazanılmış fonksiyon kaybı, aksiyel hipotoni, distoni-diskinezi-koreik hareketlerin oluşturduğu kompleks ekstrapiramidal sendrom tablosu gelişir (3). Son yıllarda güçsüzlük, baş dönmesi, baş ağrısı, dengesiz yürüme ve okul başarısında düşüklük gibi özgül olmayan bulgularla tanı alan ve nörolojik yeti kaybı olmayan geç başlangıçlı vakalar tanımlanmıştır (4). Klasik vakalarda kraniyal manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG), genişlemiş pretemporal araknoid mesafe, frontotemporal atrofi, ak madde tutulumu ve bazal gangliyon tutulumu tipiktir. Geç başlangıçlı vakalarda bazal gangliyon tutulumu nadiren bildirilmiş olup yaygın ak madde tutulumu mevcuttur (5). Tanı klinik ve radyolojik bulguların ışığında biyokimyasal ve genetik verilerin birlikte değerlendirilmesi ile konulur. Tandem kütle spektrometrisi (Tandem MS) ile yapılan plazma açilkarnitin analizinde azalmış serbest karnitin ve artmış glutarilkarnitin düzeyinin gösterilmesi ile vücut sıvılarında artmış glutarik asit ve 3-OH-glutarik asit düzeyinin gösterilmesi hastalığı destekleyen biyokimyasal belirteçlerdir. Kesin tanı *GCDH* geninin moleküler analizi ile konulur (2). Lizinden kısıtlı arginin zengin düşük proteinli beslenme tedavisi ile riboflavin ve karnitin tedavileri kronik tedaviyi oluştururken, hastalığın yönetimindeki en önemli bölüm acil tedavinin bilinmesi ve ensefalopatik atakların önlenmesidir. Yapılan çalışmalarda yaşamın ilk altı yılında atak gelişiminin önlenemediği hastalarda nörolojik kaybın gelişmediği bildirilmiştir (6).

Çalışmamızda çocuk metabolizma polikliniğimizde GA-1 tanısıyla takip edilen olgularımızın verileri sunulmuştur.

Bulgular: Çalışmamıza 2001-2018 yılları arasında İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi ve Şişli Hamidiye Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Beslenme ve Metabolizma polikliniğinde GA-1 tanısı ile izlenen 19 hasta dahil edildi. Hastaların yedisi erkek, on ikisi kızdı. Hastaların ortalama tanı yaşı 55 aydı. Tanı anında en küçük hasta 1 aylık, en büyük hasta yaşı 23 yaşındaydı. Hastaların tümünün aile hikâyesinde akrabalık vardı. Klasik erken başlangıçlı GA-1, 16 vakada tanımlanırken, üç vaka geç başlangıçlıydı. Tanı anında yapılan muayenede 11 hastanın santral hipotoni, ekstremitelerde spastisite ya da rijidite, mental retardasyon gibi patolojik muayene bulgularından en az birisi mevcuttu. Kraniyal MRG bulgularını erken başlangıçlı olgularda frontotemporal atrofi ve bazal gangliyon tutulumu, geç başlangıçlı olgularda ise yaygın ak madde tutulumu oluşturmaktaydı. Hastaların yalnızca birinde hiperamonyemi ve laktik asidoz gelişimi mevcuttu. Erken başlangıçlı olguların tümüne düşük proteinli beslenme tedavisi, riboflavin ve karnitin tedavileri başlanmış olup geç başlangıçlı olgularda yalnızca medikal tedavisi kullanılmıştı. İzlem sırasında iki hasta dehidratasyon ve hipertermi atağı ile kaybedildi.

Sonuç: Tedavisiz GA-1 olguları, özellikle erken süt çocukluğu döneminde katabolik atağın tetiklediği akut nörolojik kriz sonrası nörolojik yeti kaybına uğramaktadır. Yaşamın ilk 6 yılından sonra akut nörolojik atak beklenmemektedir. Hastalığın erken tanısı ve morbiditeye yol açabilecek hipertemi ve dehidratasyon gibi durumlarda acil tedavinin planlanması hastalarda akut distoni tablosunun gelişimini önleyebilmektedir. Bu bağlamda, GA-1 olgularının erken ve geç başlangıçlı formlarının klinik bulgularına ve acil tedavi yönetimine olan farkındalığın artması büyük önem taşımaktadır.

Referanslar

- 1- Goodman SI, Markey SP, Moe PG, Miles BS, Teng CC. Glutaric aciduria; a “new” disorder of amino acid metabolism. *Biochem Med.* 1975; 12(1):12-21.



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



- 2- Hoffmann GF, Kölker S. Cerebral Organic Acid Disorders and Other Disorders of Lysine Catabolism. In: Saudubray JM, Baumgartner MR, Walter J (eds) Inborn Metabolic Diseases: Diagnosis and Treatment, 6th edn. Springer-Verlag, Heidelberg, 2016;pp. 333-348.
- 3- Strauss KA, Puffenberger EG, Robinson DL, Morton DH. Type I glutaric aciduria, part 1: natural history of 77 patients. Am J Med Genet C Semin Med Genet. 2003; 121C(1):38-52.
- 4- Kolker S, Garbade SF, Greenberg CR et al. Natural history, outcome and treatment efficacy in children and adults with glutaryl-CoA dehydrogenase deficiency. Pediatr Res. 2006; 59:840-47
- 5- Mohammad SA, Abdelkhalek HS, Ahmed KA, Zaki OK. Glutaric aciduria type 1: neuroimaging features with clinical correlation. Pediatr Radiol. 2015;45(11):1696-705. doi: 10.1007/s00247-015-3395-8.
- 6- Boy N, Mühlhausen C, Maier EM, et al. Additional individual contributors. Proposed recommendations for diagnosing and managing individuals with glutaric aciduria type I: second revision. J Inherit Metab Dis. 2017;40(1):75-101. doi: 10.1007/s10545-016-9999-9.

Anahtar Kelimeler: Glutarik asidemi tip1, akut nörolojik kriz, kraniyal MRG



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”





Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



POSTER SUNUMLAR



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”





6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



P-001

Çocuk Hastada Erken Evre Lokalize Lyme Hastalığı: Olgu Sunumu

Nurhayat Yakut¹Mehmet Cihan Şentürk²,Eda Kepenekli Kadayıfci¹

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları,-
²Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları,

Giriş: Lyme hastalığı, Ixodes türü keneler aracılığı ile insanlara bulaştırılan Borrelia burgdorferi'nin neden olduğu multisistemik bir enfeksiyon hastalığıdır. Burada erken evre lokalize Lyme hastalığı tanısı koyulan bir çocuk hasta sunulmaktadır.

Olgu: Sekiz yaşında erkek çocuk acil servise sağ skapula üzerinde kızarıklık şikayeti ile getirildi. Başvurudan 1 hafta önce sinde kene tutunma hikayesi olan hastanın ortasında pikür izlenen etrafı anüler eritemli plak tarzında lezyonunun eritema migrans ile uyumlu olduğu düşünüldü. Klinik olarak lokalize Lyme hastalığı tanısı koyulan hastaya oral doksisisiklin tedavisi başlandı. On dört günlük tedavi sonrasında hastanın cilt lezyonu tamamen düzeldi.

Sonuç: Olgumuzu, özellikle kırsal alanlarda yaşayan kişilerde görülse bile, Lyme hastalığının kentsel bölgelerde de görülebileceğinin altını çizmek için sunmak istedik.

Anahtar Kelimeler: Lyme hastalığı, çocuk, eritema migrans

P-002

IVIG Kullanımı Sonrası Venöz Tromboz Gelişen Bir Olgu

İbrahim Hakan Bucak¹,Sevda Taştan¹,Mehmet Geyik¹Mehmet Tekin¹,Habip Almış¹

¹Adıyaman Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adıyaman, Türkiye,

Giriş: İntravenöz immünoglobülinler (IVIG) yan etkileri arasında ateş, terleme, bulantı, kusma, taşikardi, egzamatöz reaksiyonlar, aseptik menenjit, böbrek yetersizliği ve hematolojik-tromboembolik olaylar sayılabilir. Bu olguda, ataksi telenjiyektazi tanısı ile 5 yaşından itibaren takip edilen ve 8 yıldan itibaren ayda bir İVİG tedavisi alan, son tedavisi sonrasında venöz tromboz gelişen bir hasta sunulmaktadır.

Olgu: Olgumuz 5 yaşından itibaren ayda bir düzenli şekilde ataksi telenjiyektazi nedeni ile IVIG kullanan bir hasta idi. Hasta son tedavisini alıp taburcu olduktan 3 gün sonra sol kolunda

şişlik, kızarıklık, güçsüzlük ve ağrı şikayeti ile acil servise başvurdu. Hastanın genel durumu iyi ve vital bulguları stabil idi. Solunum ve kardiyovasküler sistem muayenesi normaldi. Hepatosplenomegali yoktu. Hastanın sol kolunda ödem ve ısı artışı mevcuttu. Sol kol, sağ kola göre belirgin siyanotik idi. Her iki kolda brakial ve radial nabız alınmakta idi (Şekil 1). Hastanın başvuru sırasında bakılan tetkiklerinde lökosit sayısı 8.300 X10³/UL, trombosit sayısı 299.7 X10³/uL, hemoglobin 11.65 g/dL, biyokimya da üre 13 mg/dl kreatinin 0.49 mg/dl AST 38 U/L ALT 19 U/L diğer parametreler normal koagülasyon testleri INR 1.16 PT 15.3(sn) APTT 35.6 (sn) normal aralıkta saptandı. Doppler USG de «sol kol proximal kesiminden cubital fossaya kadar uzanan alanda sol sefalik ven tromboze görünümde, cubital fossada cilt altı dokular arasında minimal ödem mevcut şeklinde» raporlandı. Hastaya tedavi olarak fraxiparine ve sefotaksim başlandı. Beş günlük fraxiparine tedavisinden sonra şikayetleri gerileyen hasta, aspirin 100 mg/gün başlanarak taburcu edildi.

Sonuç: IVIG ürünleri, hafiften yaşamı tehdit eden düzeye kadar çok çeşitli yan etkiler ile ilişkilendirilmiştir. Her IVIG preparatının üretimindeki farklılıklar nedeniyle kendine has toleransını, güvenlik profili ve aynı zamanda kendine özgü endikasyon listesi bulunmaktadır. Genelde ilacı destelemek için yapılan çalışmalar yan etkiler saptamada yetersiz olup bu da klinisyenlerin IVIG e bağlı olabilecek ciddi ve yan etkileri karşısında zor durumda bırakmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk; İntravenöz immünglobulin; Tromboz

P-003

Enterobacter Asburiae Bakterimi ve Osteomiyeliti: Olgu Sunumu

Mehmet Cihan Şentürk¹, Eda Kepenekli¹, Nurhayat Yakut¹, Nilüfer Yalındağ Öztürk¹, Adnan Dağçınar¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi

Enterobacter asburiae, Enterobacteriaceae ailesinden, gram negatif, fakültatif anaerob, nadiren hayatı tehdit edici enfeksiyonlara yol açan bir mikroorganizmadır. Burada, 4 yaşında 3M sendromu tanılı ve buna eşlik edilen kraniyosinostoz sebebiyle opere edilen, calvariumda Enterobacter asburiae'nin sebep olduğu, sağlık hizmeti ile ilişkili osteomiyelit gelişen bir olgu sunulmuştur. 3M sendromu tanısıyla takipli ve operasyon önerilen 4 yaş olgu, kraniyosinostoz düzeltme ameliyatı sonrası 14 gün kadar hastanemizde takip edilip taburcu edildikten hemen sonra ateşi çıkması üzerine çocuk acil servisimize başvurdu. Hastanın gelişinde; vücut ısı 37.9 °C idi. Fizik muayenesinde genel durumu düşükdü ve orta derece dehidratasyonu

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



vardı. Hastanın kan kültüründe gram negatif basil ön üremesi olması ve genel durumunda bozulmanın artması üzerine pediatrik yoğun bakım ünitesine alınarak intravenöz meropenem ve amikasin antibiyoterapisi başlandı. Yara yeri sürüntü kültüründe ve kan kültüründe *Enterobacter asburiae* üremesi bildirildi, antibiyogramında duyarlı olduğu görülen meropenem tedavisine devam edildi. Yatışının beşinci gününde nöbet geçirmesi üzerine çekilen beyin tomografisinde sol serebellar hemisferde ve falks serebri bölgesinde eski tomografide olmayan koleksiyon görüldü ve nöroşirurji tarafından cerrahi debridman uygulandı. Hastanın gönderilen kemik doku kültüründe ve kemik abse kültüründe *Enterobacter asburiae* üremesi bildirildi. Dört haftalık meropenem tedavisi sonrasında CRP ve sedimantasyon değeri normale dönen, yara yeri akıntısı kesilen ve lokal enflamasyon bulguları düzelen hasta, etken mikroorganizmanın duyarlı olduğu bilinen oral siprofloksasin ardışık tedavisiyle taburcu edildi. Osteomiyelit, kemik yapının enfeksiyonudur. Nadir rastlanır ve tedavisi zordur. *E. Asburiae* fırsatçı bir patojen olup sebep olduğu invaziv enfeksiyonlarla ilgili literatürde az sayıda vaka bulunmakla birlikte sağlık hizmeti ile ilişkili invaziv enfeksiyonlarda akılda tutulması gereken bir mikroorganizmadır.

Anahtar kelimeler: *Enterobacter asburiae*, Osteomiyelit, Santral sinir sistemi enfeksiyonu.

P-004

Nijmegen Breakage Sendromlu İki Kardeş: Olgu Sunumu

İlksen Yalçınoglu¹, Sevgi Bilgiç Eltan², Nurhan Kasap², Burcu Kocamış², Ahmet Özen², Safa Barış², Elif Karakoç Aydın², Ayça Kıyıkım³, Özlem Kalaycık Şengül⁴, Bilge Şahiner Akkale⁴, Nurşah Eker⁵, Nursel Elçioğlu⁶, Burcu Tufan Taş⁵

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

²Marmara Üniversitesi Çocuk Allerji İmmünoloji BD

³Cerrahpaşa Üniversitesi Çocuk Allerji İmmünoloji BD

⁴Marmara Üniversitesi Çocuk Gastroenteroloji BD

⁵Marmara Üniversitesi Çocuk Hematoloji Onkoloji BD

⁶Marmara Üniversitesi Çocuk Genetik BD

GİRİŞ: Nijmegen kırık sendromu NBS1 genindeki nibrin proteinindeki mutasyona bağlı, otozomal-resesif kromozom kırık sendromlarından. Mikrosefali, kuş yüzü görünümü, intrauterin gelişme geriliği, immün yetmezlik, maliniteye yatkınlık önde gelen klinik özelliklerindendir.

OLGU-1: 11 yaşında, kız hasta, tekrarlayan ateş, otit, bronşit ve İYE ile başvurdu. Özgeçmişinde 32. haftada, 2400gr spontan vajinal yolla doğduğu öğrenildi, mikrosefali, sol ektopik pelvikalektazik böbreği mevcuttu. Soygeçmişinde ebeveynlerin aynı

köyden olduğu, erkek kardeşinde mikrosefali olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde mikrosefali, kuş-yüzü görünümü, hafif mental retardasyon, hepatosplenomegali (2-3 cm), servikal 1-2 cm yüzeysel ağrısız lenfnodu saptandı. İlk değerlendirmede ANC, ALC normal, hipokrom-mikrositer anemi, transaminaz yüksekliği, düşük IgG, IgA, CD19 ve CD4 saptandı. PHA uyarmalı 72 saatlik kromozom analizinde 100 metafazlı kromozom analizinde 1,6,9,11,21. kromozomlarda kırıklar ve t(7;14) translokasyon saptandı. WES analizinde NBN geninde c.657 del ACAA homozygot varyant saptandı. Takiplerinde KCFT yüksek seyreden hastada zamanla grade1 özefagus varisi, gastrit, karaciğer ve dalak boyutlarında artış izlendi. KC biyopsisinde lenfoproliferatif infiltrasyon, kronik karaciğer hastalığı ile uyumlu çatı hasarı saptandı. Toraks BT'de max 4.5mm olan nodüller, kranial MR'da korpus kallasum hipoplazisi saptandı. Seri kemik iliği aspirasyon incelemelerinde her üç seride maturasyon tam ancak dismorfik diplastik değişiklikler izlendi. Hasta IG replasmanı, trimetoprim-kotrimaksozol ve flukonazol profilaksisi almaktaydı.

OLGU-2: 12 yaşında hasta, 7 yaşından itibaren aynı genetik tanı ile takip edilmekte idi. Klinik olarak mikrosefali, hafif mental retardasyon dışında bir bulgusu mevcut değildi.

SONUÇ: Sendromik immün yetmezliklerden NBS'da hastalar başta lösemi ve lenfoma gibi malinitelere yatkınlık olmak üzere multisistem tutulum açısından yakın izlenmeli. Komplikasyonlar gelişmeden önce enfeksiyonlara yönelik profilaksi verilmeli ve gereğinde hematopoietik kök hücre nakli başta olmak üzere ileri tedaviler planlanmalıdır.

Anahtar kelimeler: Çocuk, Sendromik İmmün Yetmezlikler, Kromozom Kırıkları

P-005

Diskeratosis Konjenita Benzeri Fenotip Gösteren Nötropeni Ve Poikiloderma Sendromu

Sevgi Bilgiç Eltan¹, Nurhan Kasap¹, Dilek Başer¹, Gamze Akgün¹, İnderjeet Dokal², Ahmet Özen¹, Elif Karakoç Aydın¹, Safa Barış¹

¹Marmara Üniversitesi Pediatrik Allerji İmmünoloji BD

²Centre For Genomics And Child Health, London, UK

GİRİŞ: Nötropeni ile birlikte poikiloderma sendromu (PN); poikiloderma, non siklik nötropeni, tekrarlayan sinopulmoner enfeksiyonlar, pakionişi, palmoplantar hiperkeratoz ve MDS ve AML ye önemli yatkınlık ile karakterize otozomal resesif bir hastalıktır. PN ilk kez Navajo hintlerinde Clericuzio tarafından tanımlanmıştır. Bu bildiri ile poikiloderma ve nötropeni ile kli-

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



nik bulgu veren ve USB1 geninde homozigot mutasyon saptanan bir olgu sunulmaktadır.

OLGU: 9 yaş kız hasta, 4 aylıkken yanaklarda döküntü şikayeti başlamış. Hastane başvurularında splenomegali ve bisitopeni saptanan hastanın 2,5 yaşında ağızda mukozit ve son bir yıldır dişlerde çürüme ve öksürük yakınması mevcut idi. Ayrıca 2 yaşında otoimmün hipotiroidi nedeniyle takip edildiği öğrenildi. Anne baba 3. dereceden akrabalık mevcut ve akrabalarda benzer klinik öykü bulunmamaktaydı. Fizik muayenede; boy:120 cm (3. p), ciltte yaygın atrofi, pigmentasyon kusuru ve telenjektazi ile karakterize poikiloderma, ayak tırnaklarında pakionisi ve çomaklaşma, ekstremitelerde hiperekstansibilite mevcuttu. Akciğerlerde dinlemekle bilateral ronküs ve splenomegali saptandı. Laboratuvar incelemelerinde lökopeni (2400/mm³), nötropeni (600/mm³), IgG (1694 mg/dl), IgM (85 mg/dl) normal, IgA (814 mg/dl) yüksek, aşı yanıtları pozitif ve otoimmün testleri negatif idi. Balgam kültüründe H.influenza üremesi saptandı. Lenfosit alt grupları analizinde; CD4/CD8 oranı ters dönmüş ve sınıf çevrimi olmamış B hücresi %2,9 (5,9-28), sınıf çevrimi B hücre oranı %5,4 (6,7-31), TCR gama/delta:%3,5 (4,7-29) hafif düşük saptandı. Hastanın diskleratozis konjenita ayrırtıcı tanısı için yapılan DNA dizileme analizinde U6 sn RNA biogenesis phosphodiesterase 1 (USB1) geninde homozigot çerçevesi kayması mutasyonu saptandı.

SONUÇ: Tekrarlayan pulmoner enfeksiyonlar ile birlikte poikiloderma, hiperekstansibilite, palmoplanter keratöz ve nötropeni varlığında, nadir görülen genodermatoz olan PN sendromu akla getirilmelidir.

Anahtar kelimeler: çocuk, nötropeni, poikiloderma

P-006

Nekrotizan Granülatöz Cilt Lezyonu Olan Bir Olguda İmmün Yetmezlik Ayrırtıcı Tanısı

Sevgi Bilgiç Eltan¹, Nurhan Kasap¹, Dilek Başer¹, Gamze Akgün¹, Janet Chou², Ahmet Özen¹, Raif Geha², Elif Karakoç Aydın¹, Safa Barış¹

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Allerji İmmünoloji Bilim Dalı, İstanbul, ²Department Of Allergy, Immunology And Rheumatology, Harvard Medical School, Boston, USA

Giriş: Nekrotizan granülatöz cilt tutulumu immün yetmezliklerin bir bulgusu olabilmektedir. Altta yatan immünopatogenez tam olarak aydınlatılmamışsa da hücre içi mikroorganizmaların persiste etmesi (Rubella, mikobakterium, Leshmania, fungal), otoreaktif T hücrelerin dokuda aşırı çoğalması ve kontrolsüz inflamasyon nedenli olduğu düşünülmektedir. İmmün

yetmezlikler arasında granülatöz cilt lezyonları ile giden olgularda MHC Sınıf I eksiklikleri ayrırtıcı tanıda düşünülmelidir. MHC Sınıf 1 eksikliği sendromu nedenlerinden birisi olan TAP1 eksikliğinde, peptidlerin TAP proteinini aracılığıyla MHC I kompleksine taşınmasında aksaklık söz konusudur. Bunun sonucu olarak MHC tip 1 kompleksi oluşamamaktadır. Bu bildiride, yüz bölgesinde nekrotizan granülatöz lezyonları ve bronşiektazisi olan TAP1 eksikliği olgusu sunulmaktadır.

Olgu: 10 yaş kız hasta kliniğimize tekrarlayan akciğer enfeksiyonu ve cilt lezyonları nedeni ile başvurdu. Öyküsünde 1,5 aylıktan itibaren başlayan alt solunum yolu enfeksiyonu nedeni yatışları olduğu ve bunun sonucunda kronik akciğer problemleri geliştiği öğrenildi. Son iki yıldır burunda, oral mukoza da ülsera persiste lezonları mevcuttu. Soygeçmişte anne baba 1.derece kuzen idi ve dayı lösemi nedeni ile 6 ay önce nakil olmuştu. Fizik muayenede; kilo:18.5 kg (3-10p), boy:126 cm (75-90p), sağ burun kanadında 4x5 cm çaplı ülsera lezyon, ağız içinde 1,5x2 cm nodül saptandı. Akciğerlerde sağ altta daha belirgin olmak üzere bilateral ronküsler saptandı. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuvar incelemesinde nötrofil: 3500/mm³, lenfosit:1600/mm³, Hb:10,7gr/dl, plt:298000, immünoglobulin düzeyleri normal sınırlardaydı. Flow sitometrik incelemesinde CD8 T hücrelerde %12,6 (17-42) ve sınıf çevrimi yapmamış hafıza B hücrelerinde hafif düşüklük %4,6 (5,9-28) saptandı. Kan CMV PCR:312 IU/MI, EBV PCR ve galaktomannan negatif idi. Lezyondan yapılan deri biyopsi incelemesinde granülatöz dermatit saptandı. Yapılan genetik analizde TAP1 geninde c.2143C>T, homozigot stop kodon mutasyonu (p.Arg715*) saptandı.

Tartışma: TAP1 eksikliği nadir bir otozomal çekinik kombine immün yetmezlik nedeni olup ciddi kronik sino-pulmoner enfeksiyonların ve granülatöz deri tutulumunun olduğu durumlarda mutlaka akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: çocuk, granülatöz lezyon, immün yetmezlik

P-007

Adolesan Çağda Tani Alan Kronik Granülatöz Hastalık Tanılı 2 Olgu

Nursena Koloğlu¹, Sefanur Özkan¹, Sezin Aydemir², Pınar Önal³, Ayça Kıyıkım², Haluk Çokuğraş², Ayşe Ayzıt Kılınç⁴

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İstanbul

²İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Allerji ve İmmünoloji BD, İstanbul

³İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları BD, İstanbul

⁴İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



ABD, Çocuk Göğüs Hastalıkları BD, İstanbul

Giriş: Kronik granümatöz hastalık (KGH), nikotinamid-a-denin-dinükleotit-fosfat (NADPH) oksidaz sistemindeki bozukluklara bağlı gelişen, yaşamı tehdit eden enfeksiyonlar ve artmış enflamatuvar yanıtı bağlı granülom oluşumu ile karakterize heterojen, kalıtsal bir primer immün yetmezliktir. Ülkemizde olguların %70 kadarı otozomal çekinik %30 kadarı X'e-bağlı kalıtım gösterir. Erken çocukluktan erişkin döneme kadar herhangi bir yaşta görülebilir.

Olgu 1: Başvuru öncesi yılda 3-4 kez üst solunum yolu enfeksiyonu geçirme öyküsü olan 12 yaşında erkek hasta sağ kulak altında şişlik, ısı artışı, ağrı şikayetiyle başvurdu. Oral antibiyotik tedavisiyle gerilemeyen lezyon abse olarak değerlendirildi. KGH düşünülerek bakılan nitroblue-tetrazolium testi (NBT) sonucu NADPH-oksidad aktivitesi saptanmadı. Dihidrodamin-123 (DHR) testinde otozomal çekinik kalıtım ile uyumlu plato görünümüyle KGH tanısı kesinleştirildi. Olgu 2: 15 yaşında erkek hasta, son 1 yıldır devam eden dirençli ishalleri nedeniyle endoskopik inceleme sonucu Crohn Hastalığı tanısı almış. Steroid ve azatiopirin tedavilerini takiben ateş ve halsizlik şikayetleriyle pek çok kez pnömoni tedavisi almış. Septik tabloda başvuran hastanın karaciğerinde 17x9 cm boyutlarında çok sayıda kistik alanlar içeren kitlesel lezyonlar ve komşu akciğer dokusunda plöreziye eşlik eden atelektazi saptandı. Ayırıcı tanıda abse, kist hidatik ve malignite düşünüldü. İnflamatuvar barsak hastalığının (İBH) eşlik etmesi ve tekrarlayan enfeksiyonları nedeniyle yapılan NBT testi sıfır saptandı. DHR testinde annenin sağlıklı olması ve ebeveynlerin akraba olması nedeniyle otozomal çekinik KGH tanısı düşünüldü.

Sonuç: Kronik granümatöz hastalık X'e-bağlı kalıtılan tiplerde erken başlangıçlı ve gürültülü bir tablo çizerken, otozomal-çekinik grupta oksidaz aktivitesinin düzeyine göre daha hafif seyredebilir. Tekrarlayan pnömoni, lenfadenit, İBH olanlarda ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

Anahtar Kelimeler: Kronik granümatöz hastalık, abse, pnömoni

P-008

Ağır Ad Ve Hies Ayrımında Klinik Ve Laboratuvar Belirteçler Nelerdir?

Nurhan Kasap¹, Sakine Işık², Pakize Cennetoğlu³, Ayça Kıyıkım⁴, Ercan Nain⁵, Sevgi Bilgiç Eltan¹, Ayşe Deniz Yücelten⁶, Elif Karakoç Aydın¹, Ahmet Oğuzhan Özen¹, Safa Barış¹, Burcu Kocamış¹

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Alerji ve İmmunoloji BD

²İstanbul Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Alerji ve İmmunoloji BD

³Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları ABD

⁴İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji Ve İmmunoloji BD

⁵Şanlıurfa Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Alerji Ve İmmunoloji Kliniği

⁶Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Deri ve Zührevi Hastalıkları ABD

Giriş: Hiper IgE sendromu (HIES) egzema, tekrarlayan deri ve akciğer enfeksiyonları, artmış serum IgE ile karakterizedir. Klinik pratikte ağır atopik dermatitin (AD), HIES formlarıyla (DOCK8, STAT3) karışması söz konusudur. Her iki hastalık arasında klinik ve laboratuvar belirteçlerin belirlenmesi erken tanı ve tedavi açısından önemlidir.

Metod: Kliniğimizde takipli olan ve genetik tanı için DNA dizileme analizleri (gene özgü, panel veya tüm ekzom sekanslama) yapılmış olgular çalışmaya alındı. Hastaların klinik ve laboratuvar verileri bilgisayar programına kaydedilerek değerlendirildi.

Bulgular: Çalışmaya toplam 28 hasta alındı (DOCK8: 10, STAT3: 8, ağır AD:10). Gruplar arasındaki tanı yaşları (median) DOCK8 grubunda 6.7±3.1, STAT3 grubunda 13.1±14, ağır atopik dermatit grubunda 7.5±6.3 yıl idi. DOCK8 grubunda sinopulmoner enfeksiyonlar (P=0.035) ve ağızda mantar enfeksiyonların (p=0.015) diğer iki gruba göre anlamlı olarak daha fazla idi. STAT3 eksikliği olan hastalarda dismorfik yüz görünümü ve akciğerde pnömosel oluşumu anlamlı uyarıcı bulguları. Serum IgE gruplar arası karşılaştırıldığında diğer gruplara göre anlamlı olarak en yüksek STAT3 grubunda (median, 25837 IU/mL) iken, DOCK8'lerde 1502 IU/mL, AD grubunda ise 15248 IU/mL olduğu görüldü. DOCK8 hasta grubunda sırasıyla AD ve STAT3 gruplarıyla karşılaştırıldığında, CD3+T hücre mutlak (p=0.027, 0.04) ve yüzde (p=0.001, 0.008) değerlerinde, CD4+T yüzde (p=0.007, 0.002) ve CD19+B yüzde (p=0.003, 0.037) değerlerinde anlamlı olarak düşüklük görüldü. Naif CD8+ hücreleri DOCK8 olgularının %60'ında düşük saptanırken, STAT3 ve AD gruplarında normal idi (p=0.003). Sınıf çevrilmiş B hücre mutlak sayısı DOCK8 ve STAT3 hastalarının sırasıyla %83.3 ve %28.5'inde düşük iken, ağır AD hastalarının %10'unda düşük bulundu. Gruplar arası karşılaştırmada anlamlı fark saptandı (p=0.006). Santral hafıza CD4+T yüzdeleri anlamlı olarak STAT3 hastalarında diğer gruplara göre daha düşük idi (p=0.04). **Sonuç:** DOCK8 olgularında hücresel immün sistemde etkilenme daha ön plandayken, STAT3 olgularında kaba yüz görünümü, akciğerlerde pnömosel oluşumu daha belirgin idi. Sınıf çevrilmiş B hücrelerinde düşüklük HIES grubu için anlamlı bir bulgu olarak saptandı. Ağır AD kliniğiyle başvuran hastalarda saptanan belirteçlere bakılması HIES'in erken tanısı için yol

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



gösterici olabilecektir.

Anahtar Kelimeler: ağır atopik dermatit, Hiper IgE sendromları, STAT3 eksikliği, DOCK8 eksikliği

P-009

Çocuk Yoğun Bakım Ünitesinde Gram Pozitif Üreme Saptanan Kan Kültürü Örneklerinin Retrospektif İncelenmesi

Mehmet Ubeyde Erkan¹, Emel Uyar¹, Nilüfer Yalındağ Öztürk¹, Elvan Sayın²

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı,

²Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Mikrobiyoloji Ana Bilim Dalı

Giriş ve Amaç: Yoğun bakım ünitelerinde, birçok girişimsel işlem yapılması ve çoklu araç kullanımı (santral kateter, göğüs tüpü, foley sonda vb.) sebebiyle gram pozitif enfeksiyon riski daha fazladır. Cilt florasında yoğun olarak bulunan gram pozitif mikroorganizmalar kan kültürlerinde mikrobiyolojik olarak saptandığında hangilerinin tedavi edilip hangilerinin edilmeyeceği konusunda hekimlerin kafası karışıktır. Bu çalışmada yoğun bakım ünitemizdeki hastalarda mikrobiyolojik olarak saptanan gram pozitif üremeler ve klinik korelasyonları değerlendirilmiştir.

Metod: Ocak - Aralık 2016 tarihleri arasında Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatri Yoğun Bakım Ünitesi'nde yatan hastaların kan kültürlerinde üretilen tüm gram pozitif üremeler retrospektif olarak incelendi. Hastanın vital bulguları, klinik bulguları ve eş zamanlı alınan hemogram, crp değerleri kaydedildi. Mevcut üremenin tedavi edilip edilmediği, alınan diğer kültürler ile korelasyonu kaydedildi.

Bulgular: 46 hastadan toplam 67 kan kültürü elde edildi. Hastaların 21'i kız (%45) idi; medyan yaş 20 ay (IQR; 8, 50), medyan lökosit sayısı 14.7x10³/µL (IQR; 10.1, 20), medyan trombosit sayısı 307x10³/µL (IQR; 123, 438), medyan CRP düzeyi 78 mg/L (IQR; 13.8, 116.2) idi. 67 kültürün 28'i (%41) ateşli dönemde alınmıştı. 46 hastanın 18'i (%39) ex oldu. Mikrobiyoloji tarafından 67 kültürün 46 tanesi (%68) kontaminasyon olarak yorumlandı. Ancak klinik olarak bu üremelerin 8'inde (%3.6) üreyen ajan etken olarak kabul edildi. Buna karşın mikrobiyoloji tarafından üreme olarak kabul edilen 21 kültür sonucundan 6 tanesi (%28) kontaminasyon olarak kabul edildi.

Sonuç: Çocuk hastalarda kan alım zorlukları kontaminasyonun ana nedenlerinden olabilir. Bu nedenle kültür alım teknikleri önemlidir. Olması gerekenden az kan ekilmesi üremelerin kontaminasyon olarak yorumlanmasına neden olurken, temiz

ve uygun kapalı sistem ile alınmayan kültürler gereksiz antibiyotik kullanımı ile sonuçlanabilir. Bu nedenle kan kültürlerindeki üremeler değerlendirilirken hastanın klinisyen tarafından bütüncül değerlendirilmesi ile gereksiz antibiyotik kullanımının önüne geçilebilir.

Anahtar Kelimeler: Kan kültürü, yoğun bakım ünitesi, kontaminasyon

P-010

Atipik Seyirli Bir Pnömonok Menenjit Olgusu

Şeyda Karabulut¹, Elif Öztürk¹, Emel Uyar², Nilüfer Yalındağ Öztürk², Eda Kepenekli Kadayıfci³

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, ²Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, ³Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı

Giriş: Çocukluk çağında Streptococcus pneumoniae sık görülen bakteriyel menenjit etkenlerindendir. Son yıllarda aşılamaya ile sıklığının azaldığı gösterilmiştir. Ancak aşı karşıtı görüşler ve kayıt dışı göçmenlerin yaşadığı ülkemizde, aşılanmamış çocuklar bu ajan açısından halen risk altındadır. Burada aşısız bir çocukta, atipik seyirli bir pnömonok menenjit vakası sunulmaktadır.

Olgu: İştihada azalma ve otit nedeni ile 20 gün önce ventilasyon tüpü takılan hasta ateş, baş ağrısı, uykuya meyil ve dengesini sağlayamama şikayeti ile başvurdu. Hastanın bilinci konfü ve taşikardikti. Sol dış kulak yolu akıntılı idi, ense sertliği mevcuttu, laboratuvar tetkiklerinde lökositoz, CRP yüksekliği mevcuttu. Kranial görüntülemesinde mastoid havalanma kaybı dışında bir bulgu yoktu. LP'de BOS açılış basıncı 710 mm/su, BOS hücre sayısı 320 lökosit/mm³, BOS protein 172 mg/dl, glukoz 6 mg/dl (kan şekeri 72 mg /dl) saptandı. Direkt bakıda ise lökositler ve gram pozitif koklar görüldü. BOS PCR'da streptokok pnömonia saptandı. Seftriakson ve vankomisin tedavisi başlandı. Seftriakson allerjisi gelişmesi üzerine antibiyoterapisi vankomisin ve meropenem olarak değiştirildi. Takibinde anizokorisi gelişti ve hastanın kranial görüntülemesinde serebellar hemisferlerde, medulla oblongatada enfarkt alanları, sol mastoid hücrelerde abse ile uyumlu görünüm saptandı, mastoidektomi operasyonunda kolestatom saptandı ve çıkarıldı. Takibinde anizokorisi gerildi, sözlü uyarana anlamlı yanıt veren hastanın yatışının 6. gününde tekrar anizokorisi gelişti. Kontrol görüntülemesinde ventriküler dilatasyon saptanarak EVD takıldı. EVD'den alınan BOS örneğinde üreme saptanmadı. Yatışının 7. gününde tetrapleji gelişti. Beyin ödemi, tonsiller herniasyon saptandı ve hastaya dekompresif cerrahi uygulandı. Hasta te-

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



davisinin 12. gününde ex oldu. Yapılan tetkiklerinde immün yetmezlik saptanmadı. **Sonuç:** Akut bakteriyel menenjitte mortalite oranı, etkenin cinsine, hastanın yaşına, alta yatan hastalığın varlığına ve tedaviye başlama zamanına göre %5-40 arasında değişmektedir. Hastamızın dirençli bir suş ile enfekte olmamasına rağmen oldukça mortal seyretmesi alta yatan yapısal varyasyonlarına sekonder olabilir.

Anahtar Kelimeler: Menenjit, pnömokok

P-011

Dirençli Gastroözefageal Reflü Semptomları İle Bavuran Bir İntrakranial Kitle Olgusu

Ayşe İrem Sofuoğlu¹, Emel Uyar¹, Nilüfer Yalındağ Öztürk¹

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı

Giriş: İntrakranial kitlelerde başvuru semptomları tümörün lokalizasyonu ile ilişkilidir. Hastalar kusma, kilo alamama, nöbet gibi semptomlarla başvurabilmektedir. Bu semptomlar erken süt çocukluğu döneminde reflü ile karışabilmektedir. Bazı hastalarda nöbete ikincil sekresyon artışları ve solunum sıkıntısı olabilmektedir. Burada kusma ve solunum sıkıntısı ile ileri tetkik edilen bir olgu sunulacaktır.

Olgu: 3 aylık iken solunum sıkıntısı ve pnömöni ön tanısıyla hastaneye yatırılıyor. Kliniğinde 20 gün boyunca düzelme olmayan hasta laringomalazi ön tanısı ile başka bir hastaneye bronkoskopi yapılması için sevk ediliyor. Bu merkezde hastanın kliniğine kusma kilo kaybının eklenmesi üzerine 20 gün boyunca yatarak tetkik ediliyor, antireflü tedavi başlanıyor ve poliklinik kontrolü önerilerek taburcu ediliyor. Kusma, beslenme güçlüğü ve kilo kaybının artması üzerine 1 hafta sonra tekrar hastaneye başvuruyor. Ayırıcı tanı için bronkoskopi ve özefagus-mide-duodenum grafisi planlanıyor. Hastanın takibinde nöbet ve solunum arresti olması üzerine kranial görüntüleme yapılıyor. Posterior fossada kitle ve eşlik eden hidrosefali tespit ediliyor. Cerrahi girişim amacıyla hastanemize sevk edilen hasta Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi'ne kabul edildi. Gelişinde anizokorisi saptanan hasta acil şant operasyonuna alındı. Postop görüntülemesinde posterior fossada kitle ve kitle içine içine kanama, lateral ventrikül ve 3. ventriküller dilate, kitle basısı ve invazyona bağlı 4. ventrikülün de kapalı olduğu saptandı. Reopere edilerek kitlesi eksize edilen hastanın patolojisi atipik rabdoid teratoid tümör olarak sonuçlandı.

Tartışma: İnfantlarda gastroözefageal reflü kusma, kilo alamama, disfaji, solunum problemleri ile kendini gösterebilmektedir. Tekrarlayan kusma ve tartı alımında azalma olan infantlarda yeterli kalori ihtiyacının karşılanması ve yutmanın

değerlendirilmesi önerilmektedir. Kalori ihtiyacı karşılanan, efektif yutması olan olgularda ise kusmanın diğer organik nedenlerinin dışlanması gerekmektedir. Santral sinir sistemi tümörleri, çocukluk çağıının en sık görülen solid tümörleridir, benzer semptomlarla başvurabilirler. Reflü tedavisine dirençli olan infantlarda ekarte edilmesi gerekir.

Anahtar Kelimeler: gastroözefageal reflü, intra kranial kitle

P-012

Akut Bronşiolit Tanısı İle Hastaneye Yatırılan Çocuklarda Klamidya Trakomatis Sıklığı

Şule Gökçe¹, Zafer Kurugöl¹, Güldane Koturoğlu¹, Candan Çiçek²

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı,

Giriş: Akut bronşiolit bebeklik döneminin en sık görülen alt solunum yolu hastalığıdır. Etiyolojisinde sıklıkla viral etkenler rol oynar. Son yıllarda viral ajanlarla birlikte veya tek başına Klamidya trakomatis enfeksiyonunun da akut bronşiolite neden olabileceği ileri sürülmektedir. Bu çalışmada akut bronşiolit tanısı ile hastaneye yatırılan vakalarda Klamidya trakomatis sıklığının araştırılması amaçlanmıştır.

Gereç Ve Yöntem: Bu çalışma Ege Üniversitesi Çocuk Hastanesi'nde akut bronşiolit ile hastaneye yatırılan 6 aydan küçük 92 hasta çalışmaya alındı. Hastaların nazofarengial sürüntü örneklerinden viral solunum virüsleri için gerçek zamanlı bir polimeraz zincir reaksiyonu; Klamidya trakomatis için ise hücre kültürü çalışıldı. Olgular Klamidya trakomatis pozitif ve negatif olma durumlarına göre 2 gruba ayrıldı. Demografik özellikleri, solunum skorları ve laboratuvar sonuçları karşılaştırıldı. Verilerin analizi için SPSS 17,0 programı kullanıldı.

Bulgular: Çalışmaya alınan 92 vakanın 47 (%51) si erkek, 45 (%49) i kız, ortalama yaşları 2.3±1.9 ay idi. Bu hastaların 21 (%22.8) inde Klamidya trakomatis pozitif saptandı. Klamidya trakomatis pozitif olan hastaların 4 (%19) ünde izole Klamidya trakomatis enfeksiyonu, 17 (%23.9) vakada ise viral etkenlerle birlikte Klamidya trakomatis enfeksiyonu (11 vaka RSV, 5 vaka rinovirus, 1 vaka adenovirüs) saptandı. Klamidya trakomatis pozitif ve negatif hastaların ortalama yaşları arasında anlamlı farklılık yoktu. (sırasıyla 2.9±1.6 ay, 2.9±1.7 ay; p= 0.804). Klamidya trakomatis pozitif olguların 17 (%80.9) sinde akut bronşiolit semptomları mevcuttu. Tek başına Klamidya trakomatis saptanan hastalarda ise sadece ince raller saptanmıştı. Klamidya trakomatis pozitif grubun başvuru anındaki solunum skorları negatif grup ile karşılaştırıldığında solunum skorlarının po-



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



zitif grupta daha yüksek olduğu gözlemlendi ($p=0.008$).

Sonuç: Bu çalışma akut bronşiolit tanısı ile başvuran bebeklerde klasik akut bronşiolit semptomları olsa da Klamidya trakomatisin de tek başına veya viral ajanlarla birlikte akut bronşiolit etkeni olabileceğini ve Klamidya trakomatisin klinik olarak akut bronşiolit tablosunu ağırlaştırabileceğini göstermiştir.

Anahtar Kelimeler: Akut bronşiolit, bebek, Klamidya trakomatis

P-013

Psoas Absesi ile Başvuran Bir Crohn Hastalığı Olgusu

Özlem Erdede¹ Nevzat Aykut Bayrak¹, Hacer Aktürk¹, Serpil Değirmenci¹, Özlem Temel¹, Bahar Özcan¹, Esra Polat², Feyza Mediha Yıldız¹

¹Pediatric Kliniği, Zeynep Kamil Kadın Ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye, ²Pediatric Gastroenteroloji, Ümraniye Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, Türkiye,

Giriş: Psoas absesi, retroperitoneal yerleşimli iliopsoas kompartmanında püy toplanması olarak tanımlanır. Primer ve sekonder psoas absesi olarak gruplandırılabilir. Tanı anında ve çocukluk çağı Crohn hastalığında psoas absesi nadir bir durumdur.

Olgu: 13 yaşındaki kız olgu, 2 haftadır sağ bacağı yayılan kalça ağrısı, topallama ve ateş yakınması ile başvurdu. Yaklaşık 3 aydır aralıklı karın ağrısı olduğu belirtilen olgunun, gelişme geriliği nedeniyle pediatrik endokrinoloji bölümünde izlendiği, ancak hormonal patoloji saptanmadığı öğrenildi. Yapılan tetkiklerinde akut faz belirteçleri belirgin olarak yüksek (ESR:117 mm/saat, CRP:16,4 mg/dl) bulundu. Batın USG'sinde: sağda psoas kasında 82x22 mm boyutlarında apse kavitesi saptandı. Bunun yanı sıra USG'de çekum ve terminal ileum lojunda atlamalı tutulum gösteren duvarı diffüz kalınlaşmış barsak ansları, dış konturda düzensizlik ve yer yer nodülerite izlendi. Geniş spektrumlu antibiyotik tedavisi başlandı ve olgu, çocuk cerrahisi tarafından ameliyata alındı. Abse kültüründe Klebsiella pneumoniae ve Echerichia coli üredi. Ayırıcı tanıda yer alan tüberküloz açısından operasyonda alınan sıvının ARB bakısı ve M.tuberculosis PCR negatif saptandı, mikobakteri kültüründe ise üreme olmadı. Apendektomi materyalinin patolojik incelemesindeki bulguların ön planda inflamatuvar barsak hastalığını düşündürdüğü rapor edildi. Sonrasında üst ve alt GIS endoskopisi yapıldı, endoskopik ve histopatolojik bulguların inflamatuvar barsak hastalığı lehine yorumlandığı

belirtili. Olguya Crohn Hastalığı tanısıyla anti-TNF-alfa, azotioprin ve mesalazin başlanarak izleme alındı.

Sonuç: Psoas absesi, özgün olmayan ve subakut seyreden klinik bulguları nedeniyle tanı konmakta gecikilebilen bir enfeksiyondur. Bu nedenle sırt, böğür, kalça ağrısı, topallama, kasıkta kitle, iştahsızlık, kilo kaybı, nedeni bilinmeyen ateş gibi klinik tablolarda akla getirilmelidir. Tanı alan olgular ise olası sekonder nedenler açısından ayrıntılı olarak irdelenmelidir.

Anahtar Kelimeler: Psoas absesi, crohn hastalığı, çocukluk çağı

P-014

Sendromik Tanı Testlerinin Boğmaca Epidemiyolojisine Katkısı

Nurhayat Yakut¹, Eda Kepenekli Kadayıfci¹, Rabia Can Sarıoğlu², Güner Söyletir²

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları, ²Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Tıbbi Mikrobiyoloji,

Giriş: Boğmaca, aşı ile önlenabilir, bulaşıcı bir solunum yolu enfeksiyonudur. Tüm yaş gruplarını etkilemekle birlikte, özellikle küçük çocuklarda ciddi morbidite ve mortaliteye neden olabilir. Bu çalışmada, boğmaca tanısında daha hızlı ve duyarlı bir yöntem olan sendromik polimeraz zincir reaksiyonunun (PCR) kullanıma girmesi ile tanı konma oranındaki artış gösterilmiş ve hastaların klinik özellikleri irdelenmiştir.

Gereç ve Yöntem: Hastanemiz Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları servisinde Nisan-Aralık 2017 ve Nisan-Aralık 2018 tarihlerinde boğmaca kesin tanısı alan hastaların sayısı karşılaştırılmış, 2018 yılında boğmaca tanısı alan hastaların klinik özellikleri ve prognozu prospektif olarak incelenmiştir.

Bulgular: Nisan-Aralık 2017 tarihleri arasında boğmaca benzeri klinik tablo ile başvuran 7 hastanın nazofarenks sürüntü örneği Halk Sağlığı Genel Müdürlüğü Mikrobiyoloji Referans Laboratuvarına gönderildi. İki hastada aynı anda Bordetella pertussis üremesi ve PCR pozitifliği saptandı. Nisan-Aralık 2018 tarihleri arasında boğmaca benzeri klinik tablo ile başvuran 17 hastada nazofarenks sürüntü örneğinde hastanemiz Mikrobiyoloji Laboratuvarında Film Array Multiplex PCR ile Bordetella pertussis pozitif saptandı. 2017'de 7 şüpheli boğmaca tanısı olan hastanın ikisi kesin boğmaca vakası olarak kayıtlara geçerken; 2018'de sendromik PCR testinin kullanılmaya başlanmasıyla, 17 hastanın tümü kesin boğmaca vakası olarak kayıtlara geçti. En küçük hasta 30 günlük, en büyük hasta 3 aylık (ortalama 1.9 ay) idi. Olguların %59'u (n=10) aşısızdı, % 41'ine (n=7) tek doz aşı uygulanmıştı. Hiçbir hastaya koza stratejisi

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



uygulanmamıştı. Hastaların tümünde boğulur tarzda öksürük, 5 hastada (%29) kusma vardı. Üç hastada (%17,5) akciğerde raller ve 6'sında (%35) emmede azalma mevcuttu. Başvuru anında ortalama beyaz küre sayısı 19747 (minimum-maksimum=9800-39300) /mm³ idi. Ortalama hastanede yatış süresi 5.6 (minimum-maksimum=3-11) gündü. Bir olgu (%6) non-in-vaziv mekanik ventilatör desteği aldı.

Sonuç: Boğmaca özellikle aşıları tamamlanmamış 6 aydan küçük bebeklerde ağır klinik tablolara neden olabilmektedir. Bu yaş grubunda sendromik PCR ile hızlı tanı konması hastalığın doğru yönetilmesine önemli katkı sağlamaktadır.

Anahtar Kelimeler: boğmaca, sendromik PCR, çocuk, epide-miyoloji

P-015

Pediyatrik İBH Hastalarında Çölyak Hastalığı İlişkili Hla Haplotipleri Prevelansı: Genel Popülasyona Göre Daha Sık Mi?

Bilge Şahin Akkelle¹, Özlem K.Şengül¹, Burcu Volkan¹, Engin Tutar¹, Pınar Ata², Deniz Ertem¹

¹Marmara Üniv. Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepato-loji Ve Beslenme Bilim Dalı, ²Marmara Üniv. Tıp Fakültesi Tıbbi Genetik Anabilim Dalı,

GİRİŞ VE AMAÇ: Çölyak hastalığı (ÇH) genetik yatkınlığı olan bireylerde, gluten alımı ile tetiklenen otoimmün bir enteropatidir. Antijen sunan hücrelerin yüzeyinde yer alan HLA-DQ2 ve/veya DQ8 heterodimerleri immün yanıt gelişiminde anahtar rol oynarlar. Son yıllarda bildirilen yayınlarda, inflamatuvar bağırsak hastalığı (İBH) ile ÇH birlikteliğine ve immunopatogene- zdeki ortak özelliklere dikkat çekilmektedir. Çalışmamızda pediyatrik İBH hastalarının ÇH ilişkili HLA doku haplotipleri a- cısından değerlendirilmesi hedeflenmiştir. **METOT:** Kliniğimizde İBH tanısı ile takip edilmekte olan 134 hastanın verileri ince- lendi. Primer immün yetmezlik tanılı hastalar ile 2 yaş altındaki hastalar çalışma grubu dışında tutularak 2-18 yaş arasında tanı alan 125 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların serum örnek- lerinde anti-doku transglutaminaz (anti-tTG) ve anti-endo- misyum (anti-EMA) antikorları araştırıldı. HLA-DQ2 (DQB1*02, DQA1*05) ve DQ8 (HLA-DQB1*03:02) doku grupları açısından incelenebilen 73 hastanın sonuçları değerlendirilerek, Crohn hastalığı (CH) ve ülseratif kolit (ÜK) tanılı hasta gruplarının so- nuçları normal popülasyondaki sıklık verileri ile karşılaştırıldı.

BULGULAR: Çalışma grubumuzdaki (n=125) hastaların %52,8'i ÜK, %45,6'sı CH, 2 hasta ise (%1,6) sınıflandırılmayan İBH tanılı idi. Hastalarımızın hiçbirinde ÇH ile ilişkili histopa- tolojik bulgu ve yüksek anti-tTG/EMA antikor düzeyi saptan-

madı. HLA doku grubu incelenen toplam 73 hastanın 22'sinde (%30,1) HLA-DQB1*02, 39'unda (%53,4) HLA DQA1*05 alelleri saptandı. Her iki alelin birlikte pozitifliği (HLA-DQ2.5) 14 hasta- da (%19,2) tespit edildi. HLA DQB1*03:02 aleli %17,8 hastada pozitif. CH ve ÜK hasta gruplarında HLA-DQB1*02, DQA1*05 ve DQB1*03:02 alelleri sıklığı açısından istatistiksel fark tespit edilmedi (p>0.05).

SONUÇ: Pediyatrik yaş grubunda İBH ve ÇH ilişkisi ile ilgili veri- ler oldukça sınırlıdır. Ülkemizde 1/94 olarak bildirilen ÇH serop- revelansına rağmen 125 pediyatrik İBH hastasından oluşan ça- lışma grubumuzda seropozitiflik saptanmadı. Ancak özellikle ÇH ile ilişkisi bilinen HLA-DQB1*02, DQA1*05 ve DQB1*03:02 alelleri sıklığının, ülkemizin genel popülasyon verilerine (sıra- sıyla %16-23, %32, %12,8) oranla hastalarımızda daha yüksek olduğu tespit edildi. Bu verilere göre, ortak genetik özellikler bir risk faktörü oluşturabileceğinden, İBH hastalarının olası ÇH gelişimi açısından izlemi önemlidir.

Anahtar Kelimeler: İnflamatuvar bağırsak hastalığı, Çölyak hastalığı, HLA

P-016

Çocuklarda Rotavirüs Gastroenteritine Bağlı Akut Pankreatit Komplikasyonu Ne Sıklıktadır?

Ömer Mert Kümbül¹, Engin Tutar², Burcu Volkan², Bilge Şahin Ak- kelle², Özlem Kalaycı Şengül²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalık- ları Anabilim Dalı, ²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji Ve Beslenme Bilim Dalı,

Giriş ve Amaç: Akut pankreatit, pankreas parenkiminin geri dönüşümlü inflamasyonu olarak tanımlanır ve çocukluk ça- ğının en sık görülen pankreas hastalığıdır. Çok çeşitli olabilen akut pankreatit etiyolojisinde enfeksiyonlar (bakteriyel, viral, fungal veya paraziter) önemli bir faktördür. Çocukluk ça- ğındaki akut gastroenteritin en sık nedeni olan rotavirüs enfek- siyonu sırasında akut pankreatit komplikasyonuna ilişkin olgu bildirimleri olmakla birlikte, pankreatit komplikasyonunun sıklığı konusunda bir literatür bilgisi mevcut değildir. Çalışma- nın amacı; rotavirüs gastroenteriti tanısı alan çocuklarda akut pankreatit komplikasyon sıklığının prospektif olarak irdelen- mesidir.

Gereç ve Yöntem: Çocukluk yaş grubunda olup rotavirüs gastroenteriti tanısı almış olan hastalar çalışma grubunu oluşt- urdu. Pankreatit komplikasyonu açısından hastalardan serum amilaz, lipaz ve pankreatik amilaz tetkikleri gönderildi. Enzim- lerden en az birinin normalin 3 katından daha yüksek saptan- dığı hastaların batin ultrasonografisi ile pankreatik inflamas-

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



yon açısından tetkiki planlandı. Sağlıklı çocuklardan kontrol grubu oluşturularak pankreatik enzim düzeyleri hasta grubu ile karşılaştırıldı.

Bulgular: Çalışmaya 274’ü rotavirüs gastroenteriti (%71,4) ve 110’u kontrol grubu (%28,6) olmak üzere toplam 384 hasta dahil edildi. Hasta ve kontrol grubu yaş ortalamaları sırasıyla $4,2 \pm 3,6$ yıl ve $3,7 \pm 2,9$ yıl olup aralarında istatistiksel olarak farklılık saptanmadı. Hasta grubundaki enzim ortalama düzeyleri; pankreatik amilaz $20,7 \pm 10,1$ (N:0-53 U/L), lipaz $18,0 \pm 10,3$ (N:0-60 U/L), amilaz $62,0 \pm 28,1$ (N:0-220 U/L) bulunmuş olup, kontrol grubu ile aralarında istatistiksel olarak farklılık görülmemiştir. Hasta ve kontrol grubundaki hastaların hiçbirinde enzimlerinden herhangi biri 3 kat ve daha üstünde bulunmamıştır. Bu nedenle hastaların hiçbirine üst batin ultrasonografisi yapılmamış, hiçbir hasta akut pankreatit tanısı almamıştır. Hasta grubundan 1 hastada pankreatik amilaz, hasta ve kontrol grubundaki birer hastada ise lipaz düzeyleri normal üst sınırların hafifçe üzerinde tespit edilmiştir.

Tartışma ve Sonuç: Literatür verilerine göre çocuklarda rotavirüs gastroenteriti seyrinde pankreatit komplikasyonu gelişebilmekle birlikte, çalışmamızda hiç pankreatit atağı görülmediğinden, rotavirüs ilişkili pankreatit komplikasyonunun nadir olarak geliştiği ifade edilebilir. Bu nedenle, her rotavirüs enfeksiyonunda hastaların pankreatit açısından incelenmesi gerekmeyp olgu bazında inceleme yapılması daha uygundur.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, rotavirüs, akut pankreatit, amilaz, lipaz, pankreatik amilaz

P-017

A Vitamini Ve Malnütrisyon

Şule Gökçe¹Feyza Koç¹, Sadık Akşit¹

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı,

Giriş ve Amaç: Hastaneye yatırılan 2 ay ile 18 yaş arasındaki çocukların serum vitamin A düzeylerini değerlendirmek, nutrisyon durumlarını belirlemek ve ilişkili olabilecek faktörleri saptamaktır.

Gereç ve yöntem: Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Pediatri servisine 2017 yılında yatan 2 ay ile 18 yaş arasındaki toplam 116 çocuk çalışmaya alındı. Hastaların sosyo-demografik, klinik ve beslenme özellikleri kaydedildikten sonra serum A vitamini, hemoglobin, serum demir, demir bağlama kapasitesi ve ferritin düzeyleri ölçüldü. Serum A vitamini düzeyi bakılan olgular malnütrisyon durumlarına göre gruplandırıldı. Verilerin analizi için SPSS 17,0 programı kullanıldı.

Sonuçlar: Çalışmaya dahil edilen 116 olgunun 79 (% 68.1)’u 2 ay-10 yaş arasında, 37 (%31.9)’si 11-18 yaş arasındaydı. Olguların 56 (% 48.3)’sı erkek, 60 (%51.7)’i kız, yaş ortalamaları 78.5 ± 65 ay idi. Ortalama serum A vitamini düzeyi 413.6 ± 187.7 olarak sonuçlandı. Çalışma grubunun 39 (%33.6)’unda serum A vitamin düzeyi $316 \mu\text{g/L}$ ’nin altında (düşük) saptanırken 77 (% 66.4)’sinde serum A vitamini düzeyi normal sınırlarda saptandı. Hastalarımızın ortalama hemoglobin düzeyi 11.6 ± 1.7 g/dl idi. A vitamin düzeyi bakılan hastalar nutrisyon açısından irdelendiğinde 116 olgunun %58.6’sında malnütrisyon olduğu gözlemlendi. Malnütrisyonun eşlik ettiği grupta A vitamin düzeyleri eşlik etmeyen gruba göre istatistiksel olarak anlamlı şekilde daha düşük saptandı (377.9 ± 154.7 vs. 459.4 ± 223.4 , $p=0.03$). Düşük A vitamini olan olgular çoğunlukla malnütrisyon ve romatolojik hastalık tanısı aldı.

Tartışma: Hastanede yatan çocuklarda A vitamini eksikliği sık olarak gözlenmiştir. Bu çocuklar primer hastalığının tedavisi ile birlikte beslenme eğitimi ve vitamin destekleri açısından yakından takip edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: A vitamini, A vitamini eksikliği, çocuk, malnütrisyon

P-018

H.pylori Enfeksiyonu Çölyak Hastalığı Serolojik Ve Morfolojik Bulgularını Taklit Edebilir Mi?

Bilge Şahin Akkelle¹Engin Tutar¹,Özlem K.Şengül¹,Burcu Volkan¹,Çiğdem Ataizi Çelikel²,Deniz Ertem¹

¹Marmara Ün. Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji Ve Beslenme Bilim Dalı,²Marmara Ün. Patoloji Anabilim Dalı,

GİRİŞ ve AMAÇ: Çölyak hastalığı ilişkili antikorlarda ılımlı yüksekliklerinin bazı durumlarda çölyak hastalığı (ÇH) olmaksızın görülebileceği bilinmektedir. Benzer şekilde ÇH’den bağımsız olarak intraepitelyal lenfositöz varlığı duodenal biyopsilerde sık karşılaşılan bir bulgudur. Üst gastrointestinal sistemin en sık patojeni olan H.pylori’nin intraepitelyal lenfositöz ve kript hiperplazisi gibi çölyak hastalığı ilişkili histopatolojik değişikliklere yol açabileceği literatürde bildirilmiştir. Ancak H.pylori enfeksiyonunda çölyak serum antikor pozitifliği ve histopatolojik incelemede villöz basıklaşma ile ilgili veri bulunmamaktadır. Çalışmamızda çölyak seropozitifliği ile eş zamanlı H.pylori enfeksiyonu tespit edilen hastalarımızın özellikleri değerlendirilmiştir.

METOT: Kliniğimizde çölyak seropozitifliği dolayısıyla endoskopik inceleme yapılan ve H.pylori enfeksiyonu tespit edilen 10 hastanın verileri incelendi. Anti-tTG’nin ≥ 20 U/mL ve/veya anti-EMA’nın pozitif olması, seropozitiflik olarak tanımlandı.



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



Hastalar demografik, klinik ve histopatolojik özellikleri açısından incelendi. Gastrik mukoza histopatolojik bulguları modifiye Sydney sınıflaması, duodenum histopatolojisi ise Marsh sınıflamasına göre değerlendirildi.

BULGULAR: Çalışma grubumuzdaki hastaların 8'i kızdı ve ortalama tanı yaşı 8.3 ± 3.8 yıl olarak tespit edildi. ÇH açısından risk grubunda (2 tip 1 diyabet, 1 Down sendromu, 1 Turner sendromu ve 1 tiroidit) yer alan 5 asemptomatik hastada çölyak seropozitifliği rutin tarama esnasında saptandı. Tüm hastalarımızda anti-tTG pozitifliği, 3 hastamızda ilave olarak anti-EMA pozitifliği mevcuttu. Anti-tTG pozitifliği 5 hastamızda normalin üst sınırından en az beş kat yüksekti. Hastalarımızın tamamında H.pylori gastriti saptandı. Yedi hastamızda ÇH ilişkili duodenal mukozal değişiklik görülmezken 1 hastamızda intraepitelyal lenfositoz, 2 hastamızda ise parsiyel villöz atrofi (Marsh 3A) tespit edildi. H.pylori eradikasyonu ardından hastalarımızın tamamında anti-tTG düzeyi gerileme gösterdi ve anti-EMA negatifleşti. Parsiyel villöz atrofi görülen 2 hastamızda H.pylori tedavisi ardından tekrarlanan endoskopik incelemede villöz atrofi bulgularının düzeldiği görüldü.

SONUÇ: Çalışmamızda H. pylori enfeksiyonunun çölyak serolojisinde yalancı pozitifliğe ve hatta serolojinin yanısıra çölyak hastalığı ile ilişkilendirilen villöz basıklaşmaya neden olabileceği gösterilmiştir. H.pylori ve ÇH prevelansının sık olduğu coğrafyalarda, H.pylori enfeksiyonu varlığında çölyak seropozitifliği dikkatli değerlendirilmelidir

Anahtar Kelimeler: H.pylori, Çölyak Hastalığı, Seroloji, Histopatoloji

P-019

Çocuklarda İnflamatuvar Bağırsak Hastalığı Aktivitesi İle Vitamin Eksiklikleri Arasında İlişki Var mı?

Burcu Volkan¹, Bilge Şahin Akkelle¹, Özlem Kalaycık Şengül¹, Engin Tutar¹, Deniz Ertem¹

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

Giriş ve Amaç: İnflamatuvar bağırsak hastalığı (İBH)'nda malabsorpsiyon sonucu gelişen mikronütrient ve vitamin eksiklikleri bildirilmektedir. Ancak çocuklarda hastalık aktivitesi ile vitamin eksiklikleri arasındaki ilişkiyi gösteren veriler sınırlıdır. Çalışmamızın amacı, tanı anındaki İBH aktivitesi ile vitamin eksiklikleri arasındaki ilişkinin irdelenmesidir.

Metod: Bilim Dalımızda 2010-2018 yılları arasında tanı alan İBH'li çocuk hastaların tıbbi kayıtları retrospektif olarak analiz edildi. Antropometrik parametreler (boy ve ağırlık z-skorumları),

serum vitamin düzeyleri (D vitamini, folat, B12 vitamini), tam kan sayımı, eritrosit sedimentasyon hızı (ESH), CRP ve ferritin değerleri irdelendi. Pediatrik Crohn Hastalığı Aktivite İndeksi (PCHAI) ve Pediatrik Ülseratif Kolit Aktivite İndeksi (PÜKAI)'ne göre tanı anındaki Crohn hastalığı (CH) ve ülseratif kolit (ÜK) aktiviteleri kaydedildi. CH ve ÜK olguları demografik veriler, laboratuvar bulguları ve hastalık aktivitesi açısından karşılaştırıldı.

Bulgular: İBH tanısı alan 123 çocuğun (57 CH ve 66 ÜK) verileri analiz edildi. Hastaların demografik özellikleri ve laboratuvar bulguları Tablo 1'de gösterilmiştir. İki grup arasında antropometrik ölçümler, hemoglobin, serum D vitamini ve folat düzeyleri açısından fark yoktu. Crohn hastalarının %29,8'inde ve ÜK hastalarının %13,6'sında B12 vitamini eksikliği (<200 ng/L) saptandı, fark istatistiksel olarak anlamlı idi. Hastalarımızda folat eksikliği saptanmadı. Serum D vitamini düzeyi Crohn hastalarının %63,2'sinde, ÜK hastalarının % 42,4'ünde düşüktü (<20 µg/L). İnflamasyon belirteçleri olarak ESH, CRP, trombosit ve ferritin değerleri, orta/ağır hastalık aktivitesi olanlarda daha belirgin olmak üzere, Crohn hastalarında ÜK hastalarına göre istatistiksel olarak daha yüksekti. Ancak, korelasyon analizinde, CH'li ve ÜK'li hastalardaki inflamasyon belirteçlerinin yüksekliği ile serum B12 ve D vitamin düzeyleri arasında anlamlı bir ilişki bulunmadı.

Sonuç: Çalışmamızda, İBH'li hastalarda (CH'de daha belirgin olmak üzere) tanı anındaki B12 ve D vitamini eksikliği oranlarının, ülkemizde sağlıklı çocuklarda bildirilmiş ortalama değerlerden (sırasıyla %10 ve %40) daha yüksek olduğu görüldü. Ancak, inflamasyon belirteçlerinin yüksek olması ile vitamin düzeylerinin düşüklüğü arasında bir ilişki gözlenmedi. İBH'li çocuklar, hastalık aktivitelerinden bağımsız olarak vitamin eksiklikleri için yüksek risk altındadırlar.

Anahtar kelimeler: İnflamatuvar bağırsak hastalığı, hastalık aktivitesi, vitamin düzeyleri

P-020

Erken Yaşta Nörolojik Bulgularla Başvuran Wilson Hastalığı Olgusu

Özge Günel¹, Burcu Volkan², Safiye Ülkü Sağer³, Reyhan Gümüştekin², Bilge Şahin Akkelle², Özlem Kalaycık Şengül², Engin Tutar²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji Ve Beslenme Bilim Dalı, ³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı

Giriş ve Amaç: Wilson hastalığı (WH) otozomal resesif geçişli,

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



bakırın safra kanallarına atılım bozukluğu ile karakterize, dejeneratif bir hastalıktır. Başlıca karaciğer olmak üzere beyin, göz, kalp ve böbrek gibi dokularda bakır birikimi sonucunda klinik bulgular görülür. Çocuklarda 5 yaşından önce nadiren klinik bulgu verir. Genellikle 1. dekada hepatik bulgularla tanı konulurken nörolojik ve psikiyatrik bulgular ise genç erişkinlerde ön plandadır. Erken yaşta nörolojik bulgularla başvuran ve nörowilson tanısı alan olgu, erken dönemde gelişebilecek nöropsikiyatrik bulgulara dikkat çekmek amacıyla sunulmuştur. **Olgu:** On yaşında erkek hasta, tartı kaybı, yürüme ve konuşma bozukluğu, kolda koreatetoid hareket şikâyetleri ile acil servise başvurdu. Çocuk Nöroloji BD tarafından yapılan tetkiklerinde BOS incelemesi normal bulunan, kraniyal MR’de kaudat nükleus, putamen ve eksternal kapsülde nekrotizan lezyonlar (nekrotizan anensefalit?), bazal gangliyalarda tutulum izlenen, serum seruloplazmin düzeyi 5 mg/dL (N: >20 mg/dL) saptanan hasta Çocuk Gastroenteroloji BD tarafından değerlendirildi. Tetkiklerinde AST/ALT:61/57 U/L, GGT/ALP:27/263 U/L, T.bilirubin: 0,48 mg/dL, PT:14,3 sn, INR:1.14, aPTT:32,1 sn saptandı. WH ön tanısıyla ileri tetkikleri planlanan hastanın 24 saatlik idrarda bakır düzeyi 288 µg/gün (N<40 µg/gün) idi, göz muayenesinde Kayser-Fleischer halkası gözlemlendi. Hastanın geriye dönük tetkikleri incelendiğinde, iki sene önce karın ağrısı ve kusma nedeniyle acil çocuk polikliniği başvurusunda AST/ALT değerlerinin 68/147 U/L olduğu görüldü. Karaciğer biyopsisi yapıldı ve kuru dokuda bakır düzeyi istendi. 24 saatlik idrar tetkikinde 10 mg/m2/saat proteinüri ve hiperkalsiüri saptanan hastada tubulopati varlığı ortaya kondu. Ferenci skorlaması (≥4 puan = yüksek olasılıkla WH)’na göre 8 puan (24 saatlik idrarda yüksek bakır düzeyi, düşük seruloplazmin, nöropsikiyatrik semptomlar, Kayser-Fleischer halkası) alan hastaya WH tanısı ile D-penisilamin tedavisi başlandı. **Yorum:** Küçük çocuklarda nadir olmakla birlikte WH’nin ilk prezentasyonu, hafif olarak başlayıp giderek belirginleşen nöropsikiyatrik bulgular olabilir. AST ve ALT yüksekliği hafif/orta derecede olan hastalarda da, etyolojide WH’nin araştırılması, diğer organ tutulumlarının klinik bulguları görülmeden önce tanı konulup tedavie başlanması için önemlidir.

Anahtar kelimeler: Wilson hastalığı, transaminaz yüksekliği, nörolojik tutulum

P-021

Aneminin Adolesan Yaşta Nadir Bir Nedeni: Midede Gastrointestinal Stromal Tümör

Burcu Volkan¹, Engin Tutar¹, Kıvılcım Cerit², Barış Yılmaz³, Bilge Şahin Akkelle¹, Özlem Kalaycık Şengül¹, Reyhan Gümüştekin¹
¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji Ve Beslenme Bilim Dalı, ²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahi Ana Bilim Dalı, ³Marmara Üniversitesi

Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı,

Giriş ve Amaç: Gastrointestinal stromal tümör (GİST)’ler gastrointestinal sistem (GİS) boyunca her yerde görülebilmekle birlikte, sıklıkla midede (%50-60) yerleşen mezenterik tümörlerdir. Genellikle 4.dekad sonrası görülürler, ortalama tanı yaşı 60 yaştır. Derin ve tekrarlayan anemi nedeniyle tetkiki sırasında, midede GİST saptanan çocuk hasta, çocuklarda nadir görülen bir tümör olması nedeniyle sunulmuştur.

Olgu: Halsizlik ve çarpıntı yakınmaları ile Çocuk Acil Polikliniği’ne başvuran 16 yaşındaki erkek hasta derin anemi ve gaitada gizli kan (GGK) pozitifliği nedeniyle Çocuk Hematoloji Bilim Dalı tarafından Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı’na konsülte edildi. Öyküsünden, 6 ay önce de aynı yakınmalarla hastanemize başvuran hastada derin anemi (Hb: 4,3 gr/dL, MCV: 84.1 fL, retikülosit: %11) saptanarak eritrosit süspansiyonu transfüze edildiği, anemi etiyolojisine yönelik tetkiklerinde patoloji saptanmadığı, GGK tetkiki negatif olan hastaya demir tedavisi başlandığı öğrenildi. Ara dönemde takibe gelmeyen hastanın aile öyküsünde, büyükbabasının mide kanseri olduğu ifade edildi. Son başvurusunda hemoglobin düzeyi 6,6 gr/dL olan hastanın biyokimyasal tetkikleri normaldi. Fizik muayenesinde; batında kitle ele gelmedi, diğer sistem muayene bulguları doğaldı. Derin anemi, GGK pozitifliği ve pozitif aile öyküsü nedeniyle, gastrointestinal kanama şüphesine yönelik olarak üst GİS endoskopisi yapıldı. Korpus-antrum geçişindeki 4-5 cm’lik alanda, lümen protrüze, ortası krater şeklinde çökük, aktif kanamalı polipoid kitle saptandı. Kanamalı alana skleroterapi uygulandı, kitle üzerinden biyopsiler alındı. Batın tomografisinde mide lümenine protrüze, 47x37 mm boyutunda, heterojen kontrast tutulumlu, etraf dokulara invazyonu olmayan ve batın içi organlarda metastaz saptanmayan kitlesel lezyon rapor edildi. Biyopsi örnekleri Helicobacter pylori kronik gastriti ile uyumlu olmasına karşın, kitlenin endoskopik ve radyolojik görünümünün GİST lehine olması nedeniyle, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı tarafından hasta opere edilerek, wedge rezeksiyon ile 7 cm boyutunda kitle çıkarıldı. Kitlenin patolojisi GİST ile uyumlu bulundu.

Sonuç: Literatürde gastrik GİST hastalarının sadece %1,4’ünün 16 yaş ve altında çocuk hastalar olduğu bildirilmektedir. Klinik prezentasyonu sıklıkla karın ağrısı, gastrointestinal kanama, anemi ve karında kitle şeklinde olabilen bu tümörlerin çocukluk çağında da görülebileceği unutulmamalıdır.

Anahtar kelimeler: Anemi, adolesan, gastrointestinal stromal tümör.



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



P-022

Kısa Boy İle Başvuran Triple X Sendromu: Olgu Sunumu

Derya Buluş¹, Kamile Merve Bircan², Zülal Özdemir²

¹S.B.Ü. Keçiören Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Endokrinolojisi, ²S.B.Ü. Keçiören Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları

Giriş: Triple X sendromu en sık görülen dişi kromozom anomalisi olup insidansı 1000 kız doğumda 1'dir. Uzun boy, mikrosefali, hipertelorizm, konjenital anomaliler, motor ve dil gelişiminde gecikme gibi bulgularla karakterizedir. Doğumda hastaların tamamen normal olması nedeni ile klinikte genellikle gözden kaçmaktadır. Burada boy kısalığı nedeni ile başvuran daha öncesinde epilepsi ve mental retardasyon nedeni ile takip edilen ve “triple X sendromu” tanısı konulan kız hastayı tartışacağız.

Olgu: 9 yaş 8 aylık kız hasta boy kısalığı nedeniyle kliniğimize başvurdu. 30 yaşındaki annenin 2. gebeliğinden 2. yaşıyan olarak miadında 2750 gr olarak kız hastanın 4 yaşından sonra boy kısalığı fark edilmiş. Özgeçmişinde: epilepsi tanısı ile antiepileptik tedavisi alıyor. Yarı damak-dudak nedeniyle 8 aylıkken ve 1,5 yaşında opere olmuş. Ağır mental retardasyon nedeni ile özel eğitim alıyor. Soygeçmişinde: anne baba 2. derece akraba, MPH: 156 cm Son fizik muayene bulguları: TY: 12 yaş 8 ay; boy: 142.8 cm <3 p, HSDS:-2,01 ve VA: 35.4 kg (3-10 p, VASDS:-1,42). Baş çevresi: 51 cm (3-10 p). Hipertelorizmi mevcuttu. Son 1 yılda uzama hızı: 4,2 cm/yıl Puberte :Tanner Evre 3 ile uyumlu, KY: 11 yaş ile uyumlu. Laboratuvar tetkiklerinde: tam kan sayımı, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, serum vitamin B12 ve folat düzeyi, tiroid fonksiyon testleri normaldi. Kromozom analizi: 47,XXX.

Tartışma: Triple X sendromu genellikle normal ve uzun boy ile birlikte mental retardasyon ve epilepsi nedeni ile başvurmaktadır. Bizim olgumuzda ise daha öncesinde mental retardasyon ve epilepsi nedeni ile takip edilen ve boy kısalığı ile başvuran kız hastada triple X tanısı koymuş olup triple X sendromunda boy kısalığı literatürde nadir olarak yayınlamıştır. Aynı zamanda epilepsi ve mental retardasyon tanısı ile takipli dismorfik kız çocuklarda triple X sendromu açısından dikkatli olunmalıdır.

Anahtar kelimeler: Boy kısalığı, Triple X.

P-023

Çölyaklı Çocukların Takibinde Serolojik Testler Mukozal İyileşmeyi Göstermede Güvenilir mi?

Özlem Kalaycik Şengül¹, Burcu Volkan¹, Bilge Şahin Akkelle¹, Engin Tutar¹, Çiğdem Ataizi Çelikel², Deniz Ertem¹

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji Ve Beslenme BD

²Marmara Üniversitesi Patoloji ABD,

GİRİŞ ve AMAÇ: Çölyak Hastalığı (ÇH)'nda glutensiz diyet (GF-D)'e yanıt, genellikle klinik semptomlardaki iyileşme ve serolojik testlerin normalleşmesiyle değerlendirilir. Mevcut kılavuzlarda mukozal iyileşmenin göstergesi olarak serolojik testlerin kullanılması önerilmekle birlikte, seroloji ile mukozal iyileşme arasındaki korelasyona ilişkin veriler tartışmalıdır. Çalışmamızda; GFD ile izlenen çölyaklı çocuklarda çölyak spesifik antikorların mukozal hasar ile korele olup olmadığının değerlendirilmesi amaçlandı.

GEREÇ ve YÖNTEM: Temmuz 2017-Ekim 2018 tarihleri arasındaki prospektif, kesitsel çalışmada, Marsh-Oberhuber sınıflamasına göre, duodenal biyopsilerinde Marsh 3 (parsiyel, subtotal veya total villöz atrofi) lezyonlar saptanan ve ÇH tanısı alan 2 yaş üstü çocuklar çalışmaya dahil edildi. Hastalara GFD başlandıktan en az 12 ay sonra ikinci bir endoskopi yapıldı. Endoskopi gününde hastalardan anti-tTG IgA ve anti-EMA testleri için kan örneği alındı, ayrıca doktor tarafından diyet uyumunun sorgulandığı standart, onaylanmış bir anket dolduruldu. Biyopsilerdeki Marsh 1 ve Marsh 0 histopatoloji, mukozal iyileşme olarak tanımlandı.

BULGULAR: Çalışmaya alınan 88 hastanın tanı yaşları 7,9±4,1 yıldır ve %62,5'i kızdı. GFD ortalama süresi 5,1±4,1 yıl (1-15,7 yıl arası) idi. Kontrol endoskopilerindeki histopatolojik bulgular 64 (%72,7) hastada Marsh 1 veya Marsh 0 ile uyumlu iken hastaların 21'inde (%23,8) Marsh 3 histoloji gözlemlendi. Anti-tTG IgA testi 38 hastada, anti-EMA ise 24 hastada pozitif. Mukozal iyileşme göstergesi olarak anti-tTG IgA'nın duyarlılığı ve özgüllüğü sırasıyla %87,5 ve %73,4 olup yüksek NPD'ye (%94) ancak düşük PPD'ye (%55,3) sahipti. Anti-EMA testi önemli bir mukozal iyileşme göstergesi olarak saptandı (duyarlılık %79,2, özgüllük %92,2, NPD %92,2, PPD %79,2). Anti-tTG IgA ve anti-EMA'nın birlikte pozitif olduğu hastalar ayrı olarak değerlendirildiğinde PPD'nin %82,6'ya yükseldiği görüldü. Diyet sorgulama anketi, histopatoloji ile orta derecede koreleydi (NPD %87,7 ve PPD %54,8).

SONUÇ: ÇH izleminde gözlenen semptomların mukozal iyileşme ile korele olmaması nedeniyle, çölyaklı çocukların monitörizasyonunda kontrol biyopsisi gerekliliği sorgulanmaktadır. Sonuçlarımız, anti-tTG IgA ve anti-EMA testleri kombinasyonunun, ÇH izleminde mukozal iyileşme belirteçleri olarak kulla-



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



nışlı olduğunu göstermiştir. Kombine serolojik testler ve onaylanmış diyet anketlerinin birlikte kullanımı, hastaların çoğunda kontrol endoskopi ihtiyacını ortadan kaldırabilir.

Anahtar kelimeler: Çölyak Hastalığı, pediatri, seroloji, remisyon

P-024

Santral Diabetes İnsipitus: Olgu Sunumu

Derya Buluş¹, Kamile Merve Bircan², Zülal Özdemir²

¹SBÜ Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Endokrinoloji Kliniği, ²SBÜ Keçiören Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

Giriş: Santral Diyabetes İnsipidus (SDI), arginin vazopressin peptid (AVP)'in hipotalamusda sentezi veya transportu ile ilgili bir kusur, salgılanmasını uyaran osmo- baroreseptör duyarlılığı ya da salınan hormonun enzim ya da antikorlarla yıkımı sonucu ortaya çıkan ve klinik olarak poliüri ve polidipsi ile seyreden bir hastalıktır. Pediatrik vakalarda etiyolojik nedenler arasında kafa travması, histiyositoz gibi inflamatuvar nedenler, neoplastik hastalıklar, otoimmün nedenler veya ailevi kalıtsal nedenler sayılabilir. Burada 12 yaşında tanı almış kalıtsal santral diyabetes insipiduslu hastayı tartışacağız. **Olgu:** 12 yaş 10 aylık erkek hasta 3 yaşından beri çok su içme, çok idrara çıkma şikayeti ile başvurdu. Öyküsünden günde yaklaşık 10 litre kadar su içtiği öğrenildi. Özgeçmişinden 28 yaşındaki annenin 1. gebeliğinden 1. yaşayan olarak 3750 gr miadında doğan hastanın postnatal problemi olmadığı öğrenildi. Soygeçmişinden anne baba arasında akrabalık olmadığı, dayısı ve kuzeninin santral diabetes insipitus nedeniyle takipli olup desmopressin tedavisi aldığı öğrenildi. Fizik muayene: boy: 150 cm (10-25p), VA: 44.7 kg (25-50p), VKİ:19.9 kg/m² idi. Laboratuvar tetkiklerinde: Na: 145 mmol/L, K: 4.8 mmol/L, tam kan sayımı, böbrek, karaciğer ve tiroid fonksiyon testleri normal, tam idrar tetkikinde idrar dansitesi:1005 idi. Su kısıtlama testi yapılarak santral diabetes insipitus tanısı konularak desmopressin tedavisi başlandı. Hipofiz MR: hipofiz bezi normal lokalizasyon, sekil ve boyutta olup, normal sinyal intensitesindedir. Hipofiz anterior gland yüksekliği 5.5 mm ölçülmüştür. Nörohipofiz normaldir. Genetik analiz: AVP geninde c.55G>A (p.A19T) (p.Ala19Thr) (heterozigot) mutasyon saptandı. En son aldığı tedavi; desmopressin sabah 180 akşam 120 mcg alıyor. Elektrolitleri normal, sabah ilk idrar dansitesi 1015.

Tartışma: Çocukluk çağında çok su içme çok idrara çıkma şikayeti ile başvuran çocuklarda diabetes insipitus tanısı akılda tutulmalıdır. Tanı konulduktan sonra kalıtsal diabetes insipitus açısından gerekirse genetik inceleme yapılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: santral diabetes insipitus

P-025

Otolog Kök Hücre Naklinde Dmsö Komplikasyonu Ve Uygun Hemşirelik Bakımı

Şerif Öner Aydın¹

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Ve Araştırma Hastanesi,

Amaç: Dimetil sülfoksit kriyoprotektif bir ajan olup kök hücre naklinde toplanan ürünün dondurulması işleminde dehidratasyon hasarını önlemek amacıyla kullanılmaktadır. En sık görülen yan etkileri; bulantı, kusma ve abdominal kramplar, kardiyovasküler komplikasyonlar, respiratuvar arrest ve diffüz alveoler kanama bildirilen diğer toksik etkilere sahiptir. Bu olguda amaç nakil sırasında komplikasyon gelişen hastaya acil müdahalenin ve hemşirelik girişimlerinin önemini vurgulamaktır.

Gereç Ve Yöntem: Nöroblastom tanısı ile izlenen 8 yaşında erkek hastaya 15.03.2016 tarihinde dimetil sülfoksit ile dondurulup saklanan periferik kök hücre çözündürülerek (CD34: 6.7X10⁶/kg) otolog kök hücre nakli yapıldı.

Bulgular: İnfüzyondan 3 saat sonra hastada takipne ve dispne gözlemlendi. Çekilen EKO sonucu hastada dimetil sülfoksit komplikasyonu sonucu belirgin kalp yetmezliği görüldü. Dopamin ve dobutamin başlanan hasta artan solunum sıkıntıları sonucu entübe edilerek ventilatörle izlendi.+2. Günde extübe edilen hastada solunum sıkıntılarının gerilediği görüldü.+16. Günde hasta nötrofil engraftmanı oldu.

Tartışma: Hastayla 24 saat beraber olan hemşirelerin iyi bir gözlemci olarak hastanın değişimlere verdiği tepkileri erken fark etmesi gerekir. Ç.Ö. isimli hastada yapmış olduğumuz değerlendirmeler doğrultusunda uyguladığımız hemşirelik bakımıyla hastanın minimal düzeyde zarar görmesini sağladık. Hemşirelik girişimleri olarak; Hastanın periferik kök hücre nakli boyunca vital bulguları 5 dk da bir ölçüldü. Hastanın dolaşımı, kapiller dolum zamanı, kutisleri cilt rengi düzenli kontrol edildi. Hasta monitorize takip edildi. Hasta bulantı kusma, baş ağrısı, abdominal kramp, diyare, hipotermi/hipertermi, hemoglobüri, hipotansiyon/hipertansiyon, bradikardi/taşikardi yönünden sık takip edildi. Koruyucu izolasyon önlemlerine dikkat edildi. (Sık el yıkama, tek kullanımlık eldiven, maske ve koruyucu önlük kullanıldı, enfeksiyonlu kişilerin uzak tutulması, steril yiyecek ve içecekler, paketli yiyeceklerin tek kullanımlık olması gibi durumlara özen gösterildi, hepa filtreli pozitif basınçlı tek kişilik odalar) Ağız günlük muayene edildi.Günde en az 4-6 kez sodyum bikarbonatla gargara yapıldı. Minimal değişiklikler kaydedildi. Hastanın bası yaralarının önlenmesi için yatak içi mobilizasyonu sağlandı. Tırnak çevresi ve diple-ri günlük enfeksiyon açısından değerlendirildi. Hasta çarpma düşme gibi travmalardan korundu. Hastaya lavman, fitil kullanımı, rektal muayene uygulanmadı. Kateterden kan alınırken uygun aseptik teknik kullanıldı. Hastanın kateter bakımı



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



hastane enfeksiyon kontrol komitesi yönetmeliğince yapıldı. Hastanın günlük deri muayenesi yapıldı. Hastanın aldığı-çıkarıldığı takibi (AÇT) sık aralıklarla takip edildi. Her AÇT yapıldığında santral venöz basınç ölçümü ve kilo takibi yapıldı. Günlük elektrolit ve kan gazı bakıldı, pulmoner ödem ve kalp yetersizliği açısından belirtileri takip edildi. Günlük gaita miktar, renk, mukus yönünden takip edildi Günlük kan şekeri takibi yapıldı. Ağrı yönetiminde doktor tarafından order edilen analjezikleri uygulamanın yanında nonfarmakolojik uygulamalar da yapıldı. Hasta ve hasta yakının geçirdiği zorlu süreci rahat ifade edebilmesi için sık iletişime geçildi. Psikolog desteği için öneride bulunuldu.

Sonuç: Kök Hücre Naklinde medikal tedavi kadar hemşirelik gözlem ve bakımı iyileşme sürecinde önemli yer tutmaktadır. Sonuç olarak; yönetimi zor olan bu tip hastalarda hasta değerlendirmesi, takibi ve tedavisinde kanıta dayalı çalışmalarla harmanlanmış bakım rehberlerinin oluşturulmasına ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: otolog kök hücre nakli, dmso komplikasyonu, hemşirelik bakımı

P-026

Ağır Graft Versus Host Hastalığı Ve Hemşirelik Bakımı

Şerif Öner Aydın¹

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Ve Araştırma Hastanesi,

Amaç: Kök hücre transplantasyonu sonrası görülen graft versus host hastalığında (GVHH), hastalık sürecinin değerlendirilmesi ve başarılı tedavi için tıbbi tedavi ile birlikte iyi hemşirelik bakımının önemini vurgulamaktır.

Gereç Ve Yöntem: Fanconi Aplastik Anemisi ile izlenen 9 yaşında kız hastaya 15.05.2015 tarihinde 9/10 uyumlu akraba dışı vericiden periferik kök hücre kullanılarak (CD34: 6.9X10.6/kg) allojeneik kök hücre nakli yapıldı.

Bulgular: Hastada +18 günde nötrofil engrafmanı oldu. +13. günde cilt döküntüsü, +17. günde sulu dışkılama başladı. Cilt biyopsisi ve GİS endoskopik biyopsi bulguları akut GVHH ile uyumlu idi. Grade III akut GVHH tanısı alan hastanın immun-supresif tedavisi artırıldı, ardından hastaya 2 kez mezenkimal kök hücre tedavisi uygulandı ve ekstarkorporeal fotoferez başlandı.

Tartışma: Hastayla 24 saat beraber olan hemşirelerin iyi bir gözlemci olarak hastanın değişimlere verdiği tepkileri erken fark etmesi gerekir. M.T isimli hastanın ağır GVHH 'da tedavinin yanında yapmış olduğumuz değerlendirmeler doğrultusunda uyguladığımız hemşirelik bakımıyla hastanın minimal

düzeyde zarar görmesini sağladık. Hemşirelik girişimleri olarak; Koruyucu izolasyon önlemlerine dikkat edildi. Hastaya ve hasta yakınına izolasyon ve hijyen eğitimi verildi. Odadaki tüm yüzeyler günde en az bir kere, uygun dezenfektan solüsyon ve toz bırakmayan bez ile silindi. Günlük olarak giysi ve yatak nevresimi değişimi yapıldı hastanın günlük vücut silme ve gün aşırı banyo yapması sağlandı. Hastaya ağız ve diş bakımı konusunda eğitim verildi. Hasta çarpma düşme gibi travmalardan korundu. Hastaya lavman, fitil kullanımı, rektal muayene uygulanmadı. Kateterden kan alınırken uygun aseptik teknik kullanıldı. Hastanın kateter bakımı hastane enfeksiyon kontrol komitesi yönetmeliğince yapıldı. Hastanın günlük deri muayenesi yapıldı. Hastanın aldığı-çıkarıldığı takibi sık aralıklarla hesaplandı, sık kilo takibi yapıldı. Günlük elektrolit ve kan gazı bakıldı, pulmoner ödem ve kalp yetersizliği açısından belirtileri takip edildi. Günlük gaita miktar, renk, mukus yönünden takip edildi, değişikliklere göre hastanın aGVHH tedavisi şekil aldı. Yüksek doz steroidle bağlı oluşabilecek komplikasyonlar yönünden hasta takip edildi. Hastaya mezankimal kök hücre verilmeden önce premedikasyon uygulandı. Transfüzyon öncesi ve sonrası vital bulgular yakın takip edildi. Fotoferez öncesi ve sonrası vital bulgu takibi takibi alındı, komplikasyonlar yönünden takip edildi, fotoferez işlemi öncesi ve sonrası dikkat etmesi gerekenler hakkında eğitim verildi. Fotoferez işlemi sonrası güneş gözlüğü takması sağlandı.(18-19).07.16'te fotofereze başlama,(23-24).08.16'te birinci ay,(12-13).01.17'te altıncı ay değerlendirmeleri yapıldı, kayıt edildi.(14-15).10.16'teki üçüncü ay fotoferez işleminden sonra kollarda başlayan ciltteki lekelerin renginde açılma ve azalma kayıt edildi.

Sonuç: GVHH'da medikal tedavi kadar hemşirelik gözlem ve bakımı iyileşme sürecinde önemli yer tutmaktadır. Sonuç olarak; yönetimi zor olan bu tip hastalarda hasta değerlendirmesi, takibi ve tedavisinde kanıta dayalı çalışmalarla harmanlanmış bakım rehberlerinin oluşturulmasına ihtiyaç vardır.

Anahtar Kelimeler: graft versus host hastalığı, ekstarkorporeal fotoferez, mezenkimal kök hücre

P-027

Çocukluk Dönemi At Ve Eşek Isırıkları Daha Sık Görülen Hayvan Isırıklarından Farklı Özellikler Sergiliyor Mu?

İbrahim Hakan Bucak¹, Kasım Turgut², Habip Almış¹, Mehmet Geyik¹, Mehmet Turgut¹

¹Adıyaman Üniversitesi, Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Adıyaman/Türkiye,²Adıyaman Üniversitesi, Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Acil Tıp Ana Bilim Dalı, Adıyaman/Türkiye,

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



Giriş: At ve eşek ısırığı şikayeti ile çocuk acil servisine başvuran hastaların özellikleri incelenerek, daha sık görülen hayvan ısırıklarından farklı özellikleri olup olmadığının değerlendirilmesi amaçlandı.

Materyal ve metod: Çalışmada kırsal bir alanda bulunan üçüncü basamak bir hastanenin çocuk acil servisine, bir yıllık sürede, at ve eşek ısırığı şikayeti ile başvuran hastaların dosyaları retrospektif değerlendirildi. Dosyalardan demografik veriler (yaş, cinsiyet), acile başvuru ayı, ısırılan hayvanın türü (at, eşek), ısırılan vücut bölgesi, yara yerine uygulanan tedavi yöntemi, tetanoz aşısı ve kuduz aşısı uygulanıp uygulanmadığı, primer kapama (sütür) uygulanıp uygulanmadığı, acilden ayrılırken antibiyotik reçete edilip edilmediği kaydedildi.

Bulgular: Çalışmaya 6 (% 60)’sı erkek, 4 (%40)’ı kız, yaş ortalaması 110.8 ± 46.3 (50-190) ay toplam 10 hasta dahil edildi. Olguların altı (% 60)’sının eşek, dört (%40)’ünün at tarafından ısırıldığı belirlendi. Olguların üçü (%30) ailenin kendi hayvanı iken yedi (%70)’si komşu ya da akrabaya ait hayvanlar olduğu belirlendi. Başvuru ayları incelendiğinde olguların en sık ekim (%30) ayında başvurduğu görüldü. Vücutta ısırılan bölge değerlendirildiğinde en sık sırt ve/veya üst ekstremiteden ısırılmanın gerçekleştiği belirlendi (Figure 1). Olguların 9 (%90)’ına ilk başvuruda yara yıkama (serum fizyolojik ile) uygulanırken, bu olguların birinde yara primer kapama (sütür) yöntemi ile kapatıldığı saptandı. Olguların tamamına kuduz aşısı yapıldığı, %60’ına tetanoz aşısı yapıldığı belirlendi. Olguların 8 (% 80)’sine amoksisilin-klavulanik asit reçete edildiği görüldü (Tablo 1).

Sonuç: Hayvan ısırıkları içerisinde at ve eşek ısırıkları daha az görülmekle birlikte hasta yönetimi ve bilgi birikiminin artırılması açısından daha fazla çalışmaya ihtiyaç duyulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Hayvan ısırıkları, at, eşek, kuduz aşısı

P-028

Çocuklarda Litik Mandibula Kitleleri; Miyofibroma Vakası

Özlem Sürekli Karakuş¹, Nurşah Eker², Ayşe Gülnur Tokuş², Bülent Saçak³, Melekber Çavuş Özkan³, Rabia Emel Şenay², Burcu Tufan Taş²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji Bilim Dalı, ³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi, Plastik Cerrahi Anabilim Dalı,

GİRİŞ: Miyofibroma, nadir görülmesine rağmen çoğunluk-

la benign seyreden fibromatöz tümördür. Çoğunlukla 2 yaş altında, baş boyun bölgesini ve cilt-cilt altı dokuyu tutan kitle olarak karşımıza gelir. Soliter, multisentrik, visseral içerikli multisentrik olmak üzere 3 tipi vardır. Soliter ve multisentrik olanlarda prognoz daha iyidir. Visseral içerikli olduğu zaman mortalite %74’e varan değerlere ulaştığı görülmektedir. Tanı, histolojik ve immunhistokimyasal boyamalar ile konulmaktadır. Biz de burada, nadir görülen ciddi kemik destrüksiyonu yapmakla birlikte benign seyirli olan myofibroma olgusunu sunmayı amaçladık.

OLGU: Dört-buçuk aylık erkek hasta, üç aylıkken sağ kulak önünden başlayan ve gittikçe büyüyen kitle şikayeti ile başvurdu. Doğumunda ve postnatal hikayesinde özellik olmayan hastanın ailesinde de malignite hikayesi yoktu. Fizik muayenesinde; sağ mandibula corpusunda sert, ağrısız, kızarıklık olmayan, ısı artışı olmayan kitle görüldü. Hepatosplenomegalisi olmayan hastanın çekilen Mandibula Bilgisayarlı Tomografisi (BT)’nde sağ mandibula corpusunun yarısında 2,5 cm boyutlarında, komşu kemik kortekste destrüksiyona neden olan litik kemik lezyonu görüldü. Kitleden yapılan tru cut biyopsisi sonucu mezenkimal tümör olarak raporlanan hastaya altı aylık iken Plastik cerrahi tarafından kitlenin total eksizyonu hedeflenerek, hemimandibuloktomi ve aynı seansta serbest vaskülarize fibial fleb ile mandibula rekonstrüksiyonu uygulandı. Histolojik incelemesinde; SMA tren rayı paterninde pozitif, desmin negatif, CD34 negatif, Ki-67 proliferasyon indeksi %1 olan konjenital myofibroma olarak sonuçlandı. İç organ ve kemikler multifokal tutulum açısından tetkik edildi ancak tutulum saptanmadı. Bu nedenle ek tedavi ihtiyacı olmayan hasta 6 aydır remisyonda olarak takibe devam etmektedir. **SONUÇ:** Nadir görülen ve daha çok 2 yaş altı çocuklarda baş boyun bölgesi tutulumları ile karşımıza çıkan miyofibroma klinik ve radyolojik değerlendirmelerde daha çok malignensi gibi görünmekle birlikte benign fakat lokal agresif seyredebilen, total eksizyon ile prognozu iyi çocukluk çağı tümörleri arasında seyretmektedir. 2 yaş altı mandibula kitlelerinde ayırıcı tanıda akılda tutulması gerektiğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: miyofibroma, çocukluk çağı, mandibula

P-029

Albendazol Tedavisine Dirençli Dissemine Kistik Ekinokokkoz Olgusu

Şeyda Karabulut¹, Nurhayat Yakut², Eda Kepenekli Kadayıfci²

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, ²Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı,



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Benzoimidazoller cerrahi tedavi şansı olmayan primer akciğer ve karaciğer ekinokokkozunda, multiorgan ve multikistik hastalığa sahip olanlarda olumlu bir etkiye sahiptir. Medikal tedaviler ekinokok larvalarına karşı etkili olmalarına rağmen optimal tedavi konusunda bir fikir birliği yoktur. Burada hem cerrahi tedavi şansı olmayan hem de albendazol tedavisi altında hidatik kistlerin yayılmaya devam ettiği, praziquantel ve nitazoksanid kombinasyonu ile hastalık kontrolü sağlanmıştır. Bu kombinasyon tedavisinin uygulandığı literatürdeki ilk çocuk vaka olması sebebi ile sunulmuştur. Kistik ekinokokkoz için en iyi tedavi seçeneği yoktur ve “Bekle ve Gör”de dahil hiçbir karşılaştırılmalı klinik çalışma yoktur. Tedavi endikasyonları karmaşıktır. Kistin özelliklerine, hastanın uzun süreli izlemine, mevcut tıbbi ve cerrahi uzmanlık ve teknik imkanlara bağlıdır. Hem albendazol tedavisi altında hastalığı progrese olan hem de cerrahi eksizyon şansının olmadığı bazı nadir durumlarda nitazoksamid, praziquantel ve albendazol kombinasyonu faydalı olabilmektedir.

Anahtar Kelimeler: albendazol, dirençli kistik ekinokokkoz, kist hidatik

P-030

Anjiyosarkom Tanılı Olguda CMV Koliti Vakası

Burak Ütük¹, Burcu Tufan Taş¹, Ayşe Gülnur Tokuç¹, Nurşah Eker¹, Mehmet Onur Çandır¹, Rabia Emel Şenay¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi

Kolonun inflamasyonu anlamına gelen kolit, akut veya kronik nedenlere bağlı olarak gelişebilmektedir. Altta yatan sebeplere göre değişmekle birlikte karın ağrısı, batında hassasiyet, kanlı gaita, gaita kıvamında değişim, fekal inkontinans, iştah azalma, kilo kaybı gibi belirti ve bulgular verebilir. Mortalite ve morbidite üzerinde etkili olabilmektedir. Bu onkolojik vakada, sadece doku pozitifliği saptanan CMV koliti vakası anlatılarak benzer karşılaşılabilecek vakaların gözden kaçmaması amaçlandı.

Anahtar kelimeler: Anjiyosarkom, cmv, kolit, onkoloji, val-gansiklovir.

P-031

Nusinersen Tedavisi Almakta Olan Hastalarımızın Solunumsal Takibi

Almala Pınar Ergenekon¹, Cansu Yılmaz Yeğit¹, Ela Erdem Eralp¹, Yasemin Gökdemir¹, Gülten Öztürk Thomas², Olcay Ünver², Ayça Ekvaya³, Evrim Karadağ Saygı³, Dilşad Türkoğlu², Bülent Taner Karadağ¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye, ²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye, ³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Fizik Tedavi Ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye.

Giriş: Spinal musküler atrofi (SMA) hastalarında 2016 yılında FDA tarafından onaylanan ve kullanıma giren nusinersen tedavisi ile hem nörolojik hem de solunumsal iyileşme sağlanmakta, bu tedavi hastalar için umut verici olmaktadır. Çalışmada 21 hastamızın solunumsal destek parametrelerini kademeli olarak azaltmayı ve tedavi sürecindeki solunumsal izlemine bildirmeyi amaçladık.

Sonuç: Kliniğimizden takipli 25 hasta ile çalışmaya başlanılmış ancak düzenli takibe gelmemek, tedaviye henüz başlanılmadan kaybedilmek gibi nedenlerle 21 hasta çalışmaya dahil edilmiştir. Hastaların %47'si kız (n=10) olup; ortalama yaşları 43 ± 25 ay (13-116 ay) idi. Takiplerde %57 hastanın (n=12) solunumsal parametrelerinde iyileşme gözlenirken; %23 hastada (n=5) parametrelerde değişiklik gözlenmemiş; %19 hastada (n=4) kötüye gidiş gözlenmiştir. Hastaların %57'si trakeostomi olup (n=12) bu hastalarda iyileşme oranı %66 iken (n=8); YBÜ ihtiyacı olan %23 hastamızda (n=5) iyileşme oranı %80 idi (n=4). Bu hastalarımızdan 1 tanesi ekstübe edilerek trakeostomi açılmış ve ev ventilasyonuna geçilmiştir. Oda havasında soluyan hastaların tümünde (n=4) bazalde iyi olan solunum bulgularında kötüleşme olmadan, invaziv veya non-invaziv solunum desteğine ihtiyaç duyulmadan solunumsal bulguları aynı şekilde devam etmiştir. Trakeostomili olan bir hastamız 3. dozunu aldıktan sonra ev ventilatöründen aile tarafından ayrılmış ve hasta kaybedilmiştir.

Tartışma: Nusinersen tedavisiyle özellikle solunum desteği alan hastaların yarısından çoğunda solunumsal iyileşme olduğu gözlenmiştir. Tedavi başlanan hastalar nöroloji, göğüs, FTR bilim dalları tarafından multidisipliner yaklaşımla yakın takip edilmeli, tedaviden fayda görmeyen hastaların tedavisi her 3 bilim dalının ortak kararı ile kesilmelidir. Hastaların solunumsal takibinin objektif olarak yapılabilmesi için daha uzun süreli ve daha geniş hasta popülasyonlu çalışmalara ve solunumsal skorlama sistemine ihtiyaç vardır.

Anahtar kelimeler: Spinal musküler atrofi, nusinersen, trakeostomi, ev ventilasyonu.

P-032

Evde Uzun Süreli Ventilasyon Desteği Alan Çocukların Klinik Özellikleri

Nilay Baş İkizoğlu¹, Emine Atağ¹, Almala Pınar Ergenekon¹,



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Cansu Yılmaz Yeğit¹, Yasemin Gökdemir¹, Ela Erdem Eralp¹, Fazilet Karakoç¹, Bülent Taner Karadağ¹, Refika Ersu¹
¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul, Türkiye

Giriş: Günümüzde kronik solunum yetersizliği nedeniyle solunum desteğine ihtiyaç duyan veya obstrüktif uyku apne sendromu olan çocuklarda evde invaziv veya noninvaziv solunum desteği uygulamaları giderek yaygınlaşmaktadır. Çalışmamızda kurumumuzda ev ventilasyonu desteği başlanan hastalarının klinik özelliklerinin belirlenmesi amaçlandı. **Gereçler ve Yöntem:** Çalışmamızda 2002-2017 yılları arasında Marmara Üniversitesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bölümünde, evde invaziv veya noninvaziv solunum desteği tedavisi başlanan çocukların verileri retrospektif olarak değerlendirildi.

Sonuçlar: Evde solunum desteği başlanan 219 hastanın verileri değerlendirildi. 2002- 2011 arasında 68 (%31) hastaya, 2012-2017 arasında ise 151(%69) hastaya ev ventilasyonu başlandı. Tüm hastaların 123'ü (%56,2) erkek, 96'sı (%43,8) kızdı. Hastaların median tedaviye başlanma yaşı 3,9 (1-10) yaştı. Et-yolojik nedenler: Akciğer patolojisi 70 (%32), santral sinir sistemi patolojileri 54 (%24,7), nöromüsküler hastalık 53 (%24,2) ve obstrüktif uyku apne sendromu 42 (%19,2) olarak saptandı. Hastaların 125'ine (%57) noninvaziv ventilasyon, 94'üne (%42,9) invaziv ventilasyon desteği başlandı, 114 (%52,1) hasta oksijen desteği aldı. Hastaların 99'u (%45) halen solunum desteği alırken, 16 (%7,3) hasta ventilasyondan ayrıldı. 43 (%20) hasta ex oldu, 59 hasta (%26,9) takipten çıktı. **Tartışma:** Çalışmamızda tüm dünyaya benzer olarak evde ventilasyon desteği alan hastaların sayısının yıllar içinde arttığı gözlemlendi. Çalışmamız bu hastaların verilerinin toplanacağı Avrupa kayıt sistemine hazırlık olarak planlandı. Veritabanı oluşturularak bu hastaların özelliklerinin ve klinik seyirlerinin saptanması, hastaların ve ailelerin ihtiyaçlarının belirlenmesi ve uygun takip ve tedavinin planlanması açısından önemlidir.

Anahtar kelimeler: uzun süreli ventilasyon, noninvaziv ventilasyon, kronik solunum yetmezliği

P-033

Bir Vaka: Kistik Fibrozis Tanılı Hastada Alerjik Bronkopulmoner Aspergilloz İle Atipik Mikobakteri Birlikteliği

Pakize Cennetoğlu¹, Almula Pınar Ergenekon², Cansu Yılmaz Yeğit², Ela Erdem Eralp², Yasemin Gökdemir², Bülent Karadağ², Eda Kepenekli Kadayıfci³, Nurhayat Yakut³

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları ABD

²Marmara Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları BD

³Marmara Üniversitesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları BD,

GİRİŞ: Kistik fibrozis multisistemik bir hastalıktır ve morbidite ve mortalitede başlıca etken solunum sistemi tutulumudur. Solunum sistemi komplikasyonları sinüzit, nazal polipozis, bronşiektazi, ateletazi, pnömotoraks, hemoptizi, allerjik bronkopulmoner aspergillozis, solunum yolu hiperreaktivitesi ve solunum yetmezliği olarak sıralanabilir. Alerjik bronkopulmoner aspergilloz (ABPA), Aspergillus Fumigatus'a karşı gelişen allerjik bir akciğer hastalığıdır. Alerjik bronkopulmoner aspergillozun tedavisinde amaç semptomları kontrol altında tutmak, hastalıkta alevlenmeyi önlemek, pulmoner enflamasyonu azaltmak ve son evre fibrotik ya da kaviter hastalığa geçişi geciktirmek ve önlemektir. Kortikosteroidler ve antifungal ajanlar, ABPA tedavisinde kullanılan başlıca ajanlardır. Bu kombine tedavi seçeneğinin yararlarının yanında birçok yan etkisi de bulunmaktadır. Bu yan etkilerden birisi de uzun süreli steroid tedavisi ile hücrel immünitenin baskılanarak enfeksiyonlara yatkınlığın artmasıdır. Tüberküloz dışı mikobakteriyel enfeksiyon, kistik fibrozis tanılı hastalarda hızla ilerleyebilen ciddi akciğer enfeksiyonuna neden olur. Alerjik bronkopulmoner aspergilloz ve steroid tedavisi, tüberküloz dışı mikobakteriyel enfeksiyon için risk faktörüdür. 9 yaşında kistik fibrozis tanılı hastamızda ABPA tanısı ile antifungal ve steroid tedavisi başlanması sonrasında gelişen “mycobacterium abscessus” enfeksiyonu ve tedavi sırasında gelişen pulmoner emboliyi sunduk.

OLGU: Kistik fibrozis tanısı ile takip edilen 9 yaşında erkek hastanın semptomları yenidoğan döneminde başlamış. Tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonu nedeni ile tetkik edilen hasta 2 aylık iken klinik bulgular, laboratuvar bulguları, ter testi pozitifliği ile kistik fibrozis tanısı konularak takip edilmeye başlandı ve tedavisi düzenlendi. Pseudomonas aeruginosa kolonizasyonu olan hastanın tedavisi klinik bulgular, balgam kültürleri, SFT, akciğer grafisi ve toraks BT sonuçlarına göre düzenlendi. 6 yaşında iken SFT'de düşme, M3 ve IgE değerlerinde artış, toraks BT'de yeni konsolide alanlar olması üzerine allerjik bronkopulmoner aspergilloz tanısı ile tedavisine vorikonazol ve steroid eklendi. Vorikonazole karşı allerji gelişmesi üzerine itrakonazol olarak değiştirildi. İtrakonazol tedavisi alırken görme problemi gelişmesi üzerine posakonazol olarak değiştirildi. ABPA nedeni ile antifungal ve steroid tedavisi almakta iken, balgam kültüründe “mycobacterium abscessus” üremesi oldu ve yatırılarak klaritromisin, amikasin ve linezolid tedavisi aldı. Klaritromisin allerji gelişmesi nedeni ile azitromisin ile değiştirildi. Tabuculuğunun ardından tedavisine azitromisin, amikasin nebül ve rifabutın ile devam edildi. Atipik mikobakteri üremesi ABPA nedeni ile uzun süreli steroid kullanımı ile ilişkilendirildi. Uzun süreli antifungal ve steroid tedavisine yeterli yanıt alınamaması nedeni ile tedavisine omalizumab eklendi. İkinci doz omalizumab tedavisinden önce hasta acile öksürük, dispne şikayeti ile başvurdu. Hastalığın akut alevlenmesi olarak değerlendirilirken, çekilen pulmoner venografide pulmoner emboli saptandı. Enoksiparin tedavisi başlandı. Antifaktör Xa düzeyi

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



ile enoksaparin dozu ayarlandı. Hastanın yapılan tetkiklerinde PAI 1 homozigot, MTHFR homozigot mutasyonu saptandı ve emboli nedeni olarak kabul edildi.

SONUÇ: Kistik fibrozis(KF) tanılı hastaların tedavisinde enfeksiyonların kontrol altında tutulması ve uygun tedavisi önemli yer kaplamaktadır. KF hastalarında da görülebilen alerjik bronkopulmoner aspergilloz ciddi bir akciğer hastalığıdır. Günümüzde ABPA için kullanılan başlıca tedavi antifungal ve steroiddir. Ancak uzun süreli steroid kullanımı enfeksiyona yatkınlığa neden olup, yeni ve ağır akciğer enfeksiyonlara zemin hazırlayabilir. Tüberküloz dışı mikobakteri enfeksiyonu, KF tanılı ve ABPA nedeni ile uzun süreli steroid kullanan hastalarda görülebilen enfeksiyonlardan biridir. Yeni enfeksiyonlar ve yaşanabilecek komplikasyonları önlemek için çalışmalar sürmektedir.

Anahtar kelimeler: alerjik bronkopulmoner aspergilloz, kistik fibrozis, mikobakteriler

P-034

Akut Lenfoblastik Lösemili Hastada Şikayet Olmadan Saptanan Spontan Pnömotoraks

Kübra Gökçe¹, Bahar Pezukli¹, Sezin Bayraktar¹, Öznur Özer Yeteroğlu¹, Zeynep Yılmaz¹, Ahmet Koç¹, Mehmet Onur Çandır¹, Burcu Tufan Taş¹, Ece Çetin¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

16 yaşında, temmuz 2018’de tarafımızdan B hücreli ALL tanısı alan erkek hasta. ALLIC BFM 2009 protokolüne göre indüksiyon ve konsolidasyon tedavisi planlanan hastanın indüksiyon tedavisinin 1. bloğu sonrasında sepsise bağlı yoğun bakım ihtiyacı olmuş, ardından yeniden servisimize interne edilmiştir. Ateşin yeniden ortaya çıkması ve öksürük şikayeti olması üzerine alınan geniş solunum yolu panelinde RSV pozitifliği görülmüştür. Aynı zamanda çekilen akciğer grafisinde sağ tarafta 12 mm’lik plevral effüzyon görülmüş ancak çocuk cerrahi tarafından tüp takılma ihtiyacı görülmemiştir. Hastanın rutin muayenesinde aktif bir şikayeti olmamasına rağmen sağ akciğer sesleri alınmadığı için çekilen akciğer grafisinde sağ tarafta masif pnömotoraks görülmüş ve spontan pnömotoraks olarak değerlendirilerek çocuk cerrahisine konsülte edilen hastaya acilen toraks tüpü takılmıştır. Hastanın takiplerinde komplikasyon olmadan tüp çekilmiştir. Öncesinde çekilen BT’ler yeniden değerlendirildiğinde pnömotoraksa yol açabilecek herhangi bir anormal durum görülmedi. Spontan pnömotoraks gelişmesindeki etkenin hastanın birkaç gündür sebat eden kuvvetli öksürük olabileceği düşünüldü.

Anahtar kelimeler: Spontan pnömotoraks, ALL.

P-035

Akut Lösemili Hastalarımızda Tromboz Gelişimi Ve Ortalama Trombosit Hacmi Arasındaki İlişki

Rabia Emel Şenay¹, Ahmet Koç¹, Barış Yılmaz¹, Burcu Tufan Taş¹, Ömer Doğru¹, Büşra Yüzkollar²

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Hematoloji Onkoloji BD

²Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları ABD

GİRİŞ: Çocuklarda akut lösemi gibi hematolojik malinitelerde özellikle tanı anında ve kemoterapi esnasında tromboz riskinin arttığını gösteren çalışmalar artmaktadır. Trombotik olayların sıklığı, hematolojik malinitenin tipi ve evresine, antitümör tedaviye ve santral venöz kateter kullanımına bağlı olarak değişkenlik gösterir. Bu faktörlere ek olarak maliniteye sahip veya sahip olmayan hastalarda, Ortalama Trombosit Hacmi (OTH)’ndeki azalma ile venöz tromboembolizm arasında da ilişki gösterilmiştir. Biz de burada tromboz gelişen akut lösemili hastalarımızın OTH değerlerini inceledik.

GEREÇ ve YÖNTEM: Çalışmamızda merkezimizde Ocak-2013 ve Aralık-2018 tarihleri arasında akut lökoz tanısı alan 141 hasta retrospektif olarak taranmıştır. Buna göre hastaların 86’sı (%60.9) erkektir, erkek/kız oranı 1.5’tir. Hastaların ortalama yaşı 81 aydır. Akut lökozlu hastalarımızın 123’ü (%87.2) Akut Lenfoblastik Lösemi (ALL), 17’si (%12) Akut Myeloblastik Lösemi (AML) ve 1’i (%0.8) bifenotipik lösemi tanısı almıştır.

BULGULAR: ALL tanısı alan 123 hastanın 1 tanesinde tanı anında, 5 tanesinde tedavi sürecinde ve 1 hastada tedavinin 3. gününde; AML tanısı alan 2 hastadan 1 tanesinde tedavi sürecinde tromboz gelişmiştir, diğer AML hastamız ise tanı anında kranial tromboz bulguları ile başvurmuştur. Tromboz gelişen 9 hastamızın tanı anındaki OTH değerlerine retrospektif olarak baktığımızda AML tanılı 2 ve ALL tanılı 2 hastada OTH değerlerinin 7.5 fl’nin altında olduğu görülmüştür. Bu veri, tromboz gelişmeyen akut lökozlu hastalarımızın OTH ortalaması ile karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur (p<0.05).

SONUÇ: Literatürde OTH ile tromboz ilişkisini araştıran çalışmalar daha çok erişkinlerde yapılmaktadır. Çocuklarda tromboz gelişiminin öngörülebilmesinde ve gerekli önlemlerin erken dönemde alınabilmesinde daha çok veriye ihtiyacımız vardır.

Anahtar kelimeler: Akut lösemi, Tromboz, Ortalama trombosit hacmi

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



P-036

Dosetaksele Bağlı El-Ayak Sendromu: 3 Olgu Sunumu

Özge Ülgen¹, Nurşah Eker², Ayşe Gülnur Tokuç², Burcu Tufan Taş², Rabia Emel Şenay², Barış Yılmaz², Ömer Doğru², Ahmet Koç²

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları ABD,

²Marmara Üniversitesi Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji BD,

GİRİŞ: Mikrotübül inhibisyonu yaparak etki gösteren taksan grubu ilaçlar metafaz evresindeki mitoz içciklerinin oluşumunu önlemektedir. Özellikle son yıllarda yaygın olarak solid tümörlerin tedavisinde kullanılan bu ilaçlardan Dosetaksel'in sistemik yan etkilerinin dışında % 50-70 oranında kutanöz etkilere yol açtığı bildirilmiştir. Burada Dosetaksel'in ön planda graft versus host hastalığı (GVHD) ile çok sık karışan bu tablo-suna dikkat çekmek amaçlı kliniğimizde karşılaştığımız 3 vaka-yı sunmayı amaçladık.

OLGU-1: Ondört yaşında nonmetastatik osteosarkom tanılı erkek hastada nüks saptanması üzerine COSS-86 protokolü başlandı, akut böbrek yetmezliği tablosu gelişmesi üzerine Gemsitabin-Dosetaksel tedavisine geçildi. Birinci kür sonrası el parmaklarında yaygın eritem ve deskuamasyon gözlemlendi. Dosetaksele bağlı kutanöz yan etki düşünülen hastaya sistemik steroid tedavisi başlandı, bulguları geriledi. Tekrarlayan kürlerinde premedikasyona rağmen döküntülerin tekrarlaması nedeniyle Dosetaksel tedavisi kesildi.

OLGU-2: Onyediy yaşında relaps alveolar rabdomyosarkom tanılı erkek hastaya 3. relapsında Gemsitabin-Dosetaksel tedavisine başlandı. İlk doz kemoterapi sırasında ellerde ve ayaklarda yaygın eritem, ödem saptandı. Lezyonlar Dosetaksel tedavisine bağlandı. Sistemik steroid tedavisi verildi. Yanıt alındı, fakat sonraki kürlerde tekrarlaması üzerine kemoterapisi değiştirildi.

OLGU-3: Altı yaşında metastatik nüks Ewing sarkom tanılı erkek hasta, otolog kemik iliği nakli sonrası erken relaps görülerek kemoterapisi Gemsitabin-Dosetaksel olarak verildi. Tedavinin 3. kürü sırasında ellerinde şişlik, morarma, soyulma ve ayaklarda ödem gelişen hastanın lezyonları sistemik steroid tedavisiyle anlamlı ölçüde gerileyerek sonraki kürler premedikasyon ile verildi. Premedikasyon altında yeni lezyon gelişimi olmadı ve kürleri tamamlandı.

SONUÇ: Antineoplastik ilaçlar çok sayıda dermatolojik yan etkiye yol açabilmekte ve bazıları tedavinin kesilmesine neden olabilmektedir. Özellikle taksan grubu ilaçlardan Dosetaksel ile yapılan çalışmalarda başlıca fotosensitivite, infüzyon yeri reaksiyonları, alopesi, tırnak değişiklikleri ve el-ayak sendromu bildirilmiştir. Yaklaşık %5-10 vakada görülen el-ayak sendromunda el ve ayaklarda bilateral, simetrik yerleşim gösteren

eritemden, deskuamasyon gösteren ödemli plaklara kadar değişen klinik tablolar görülmektedir. Literatürde yapılan çalışmalara bakıldığında lezyonların tedavisinde doz azaltma, premedikasyonla uygulama, steroid veya oral B6 vitamini ile lezyonlarda gerileme gözlenen vakalar mevcuttur. Kliniğimizdeki hastalarımız sistemik steroid uygulamasından fayda görmüştür. Dosetaksel kullanımı sırasında gelişen cilt lezyonlarında ilaç yan etkisi düşünülmeli ve tedavide lokal veya sistemik steroid akılda tutulmalıdır.

Anahtar kelimeler: Dosetaksel, El-ayak sendromu, Sistemik steroid

P-037

Yenidoğan Döneminde K-Vitamini Yapılmamış 36 Günlük Bebekte Geç K-Vitamini Eksikliğine Bağlı Ciddi Kanama

Sezin Bayraktar¹, Mehmet Onur Çandır¹, Burcu Tufan Taş¹, Şeyma Özel¹, Zeynep Yılmaz¹, Kübra Gökçe¹, Öznur Yeteroğlu¹

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD,

GİRİŞ: Geç K-Vitamini eksikliği (KVEK) 8.günden sonra intrakraniyel, gastrointestinal veya cilt kanaması olarak bulgu verir. Geç KVEK ilk haftadan sonra, genellikle 2.-12. haftalarda görülür, bazen 6.aya kadar uzayabilir. Anne sütünün yetersiz K-vitamini içermesi, yetersiz K-vitamini profilaksisi, K-vitamini malabsorpsiyonu ve antibiyotik kullanımı nedeniyle gelişmektedir. Tanı öykü, fizik muayene ve laboratuvar sonuçlarıyla konur. Protrombin Zamanı (PT) ve Aktive Parsiyel Tromboplastin Zamanı (aPTT) uzamışken PT'deki uzama aPTT'yle orantısız, daha fazladır. Trombosit sayısı, fibrinojen düzeyi ve karaciğer enzimleri normaldir. Tanı K-vitamini yokluğunda plazmada karboksile olmamış proteinlerin ve K-vitaminine laboratuvar yanıtıyla konur. Tedavide K-vitamini, test sonuçlarını beklemeden verilmelidir. Ciddi kanamaların tedavisinde taze donmuş plazma (TDP) ve faktör VIIa verilmesi gerekebilir.

OLGU: 36 günlük kız hastanın bir hafta önce göğsün sağ tarafında başlayan morlukla dış merkeze başvurduğu ve kan tetkikleri normal saptanarak taburcu edildiği öğrenildi. Hasta tarafımıza ilk şikayetinden bir hafta sonra sakral bölgede başlayan morluğun artmasıyla başvurdu. Gelişinde travma öyküsü olmadığı öğrenilen hastanın fizik muayenesinde sakral bölgede 10 cm çaplı hematoma, sağ pektoral bölgede 2x2 cm, sağ ve sol önkolda yaklaşık 1x1 cm büyüklüğünde ekimozları saptandı. Hemogramda lökosit 8400/µL, nötrofil 1200/µL, Hemoglobin 8.7 g/dL, trombosit 399.000/µL; koagülasyon değerleri aPTT:180sn, PT:180sn, fibrinojen:453 mg/dL, D-dimer:0.33 mg/L saptanan hastaya 15 cc/kg'dan TDP ve 2 mg intravenöz K-vitamini desteği verildi. PT ve aPTT uzaması devam eden

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



hastaya 8 saat arayla 5 mg K-vitamini desteği verildi. Hastanın görüntülemelerinde kanama saptanmadı. Hikayesi derinleştirildiğinde hastanın anne sütüyle beslendiği, ailenin aşı yaptırmaya karşı olduğu ve doğumda Hepatit B aşısıyla beraber K-vitamini yapılmasını reddettiği öğrenildi. K-vitamini desteği verildikten sonra PT, aPTT değeri düzelen hasta taburcu edildi.

SONUÇ: Hastanın bir hafta sonra kontrolünde PT ve aPTT değerleri normal saptanması üzerine bulgularının edinsel K-vitamini eksikliğine bağlı olduğu kesinleştirildi.

Anahtar kelimeler: K-vitamini, kanama, yenidoğanın geç hemorajik hastalığı

P-038

İlk Klinik Bulgusu Afazi Ve Parezi Olan Promyelositik Lösemi Olgusu

Sezin Bayraktar¹, Rabia Emel Şenay¹, Yılmaz Zeynep¹, Yeteroğlu Öznur¹, Gökçe Kübra¹, Koç Ahmet¹

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

GİRİŞ: Akut Miyelositer Löseminin sık görülen klinik bulguları arasında anemi (%44), trombositopeni (%33), nötropeni (%69) ve bunlarla ilişkili bulgular vardır. Klinikte belirgin koagülopati M3, M4 ve M5 alttiplerinde tanıda görülebilmektedir. Koagülopati öncelikle kanama ve dissemine intravasküler koagülasyon bulgularıyla ortaya çıkar. Koagülasyonun tetiklenmesi trombo-emboli riskini artırır. Tedavinin başlanmasıyla koagülopati geçici de olsa artacağından tedavi öncesinde kısmen de olsa düzeltilmelidir. Bu sunumda akut lösemi için sık karşılaşılan bir başlangıç bulgusu olmayan afazi ve pareziyle başvuran bir hasta paylaşıldı.

OLGU: Öncesinde bilinen hastalığı olmayan 9 yaşında erkek hasta dış çekiminden bir gün sonra okulda ani gelişen konuşamama ve sağ kolunu oynatamama şikayetleriyle dış merkeze başvurusunda kraniyal görüntülemelerinde sol orta Se-rebral Arter M3 dolum defekti saptanması üzerine tarafımıza sevk edildi. Hastanın geliş fizik muayenesinde sağ üst ekstre-mite parezi bulguları mevcuttu, sağ üst ekstremitte kas gücü 0/5, alt ekstremitte kas gücü 1/5, sağda babinski ekstensör ve klonus alındı, sağ nazolabial sulkus silik saptandı. Sol üst ve alt ekstremitelerde derin tendon reflekslerinde artış mevcuttu. Hastanın emre itaati var ama sözel yanıt yoktu. Hemogramında lökosit 10000/µL, nötrofil 300/µL, hemoglobin 5.2 g/dL, trombosit 33.000/µL; koagülasyon değerleri aPTT:29.4s, PT:22.5s, INR:1.67 saptandı. Kraniyal görüntülemeler ve klini-ğe göre kanama olmadığı netleştirilen hastaya antikoagulan (enoxaparin) tedavi başlandı. Gelişinde PT, aPTT uzamış, INR yüksek saptanan hastaya günde 4 kere taze donmuş plazma

takviyesi yapıldı. Antikoagulan tedavi başlanmasından bir gün sonra hastanın fizik muayenesinde varolan afazi ve parezi şikayeti geriledi, bilateral kas gücü ve konuşma normale döndü. Hemogramı pansitopenik saptanan hastanın yapılan periferik yaymasında blastların görülmesi üzerine kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi yapıldı. Kemik iliği bulguları Akut Promyelositer Lösemi (AML-M3) ile uyumlu geldi. AML BFM 2013 tedavi protokolüne göre hastanın kemoterapisi ve ATRA tedavisi başlandı.

SONUÇ: Tedavisinin ikinci bloğu tamamlanan hasta remisyonda olarak izlenmektedir.

Anahtar kelimeler: aml m3, atra, enfarkt, tromboz, afazi, parezi

P-039

Cilt Tutulumu İle Başvuran Nöroblastom Vakası

Burcu Tufan Taş¹, Nurşah Eker¹, Ayşe Gülnur Tokuç¹, Rabia Emel Şenay¹, Barış Yılmaz¹, Mehmet Onur Çandır¹, Ömer Doğru¹, Ahmet Koç¹

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji ABD

GİRİŞ: Nöroblastom çocuklarda en sık görülen ekstrakraniyal solid tümördür. Çocukluk çağı malignitelerinin % 7 kadarını oluşturur. Ortanca tanı yaşı 18 aydır. Yaş, hastalığın yaygınlığı, MYCN amplifikasyonu, DNA ploidi gibi tümör biyolojisine göre yapılan risk sınıflamasına dayalı tedavi protokolleri kullanılır. Klinik bulgular primer tümörün yerleşim yerine ve metastaz varlığına göre ortaya çıkar. Cilt tutulumu nadir görülen tutulum bölgesi olmakla birlikte özellikle bir yaş altı vakalarda daha sık görülmektedir. Burada cilt tutulumu olan evre IV nöroblastom vakası sunulacaktır.

OLGU: Altı ay 10 günlük kız hasta, göbek bölgesinde kırmızı-mor renkte toplu iğne başı büyüklüğünde döküntüsü olması ve yaygınlaşması nedeniyle polikliniğe başvurdu. Fizik muayenesinde umblikus çevresinde daha belirgin olmak üzere abdomende cilt altı nodülleri palpe edildi, organomegali veya lenfadenopatisi yoktu. Laboratuvar tetkiklerinde WBC: 6100/mm3, nötrofil: 600/mm3, hb:9.9, RBC:4.500.000/mm3, MCV:74 fl, trombosit: 301.000/mm3, LDH: 328 IU, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal, periferik yaymasında atipik hücreye rastlanmadı. Yüzeysel doku USG de umblikus sağ yarıda lokalize 11x5 mm ovoid şekilli yapı ve sağ inguinal bölge suprapubik lokasyonda birkaç adet en büyüğü 6x4.5 mm nodüler yapılar izlendi. Hastaya cilt biyopsisi yapıldı, stromadan fakir az diferansiye nöroblastom ile uyumlu sonuçlandı. Tümörün primer yerini saptamak amacıyla çekilen batın MR da karaciğerde çok sayıda hipervasküler lezyon, paraaortakaval lenf nodları, cilt altında, kas dokuları arasında yaygın nodüler lezyonlar(Se-

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



kil 1), kemik yapılarında nodüler lezyonlar izlendi. Kemik iliği aspirasyon ve biyopsisinde rozet formasyonu görülmedi. Nöron spesifik enolaz(NSE): 66.3 IU, İdrar VMA/Cr ve HVA/Cr değerleri yüksekti. MIBG de karaciğerde heterojen aktivite dağılımı, karın duvarında ve gluteal planlanlarda I-123 MIBG tutulumu göstermeyen nodüler lezyonlar, paraaorta kaval tutulum gösteren LAP lar saptandı. Moleküler incelemede 11q23 kaybı ve 17q25 kazancı pozitif saptandı. Uluslararası nöroblastom evreleme sistemine ve TPOG 2009 tedavi protokolü risk sınıflamasına göre evre IV orta risk kötü histoloji grubu olarak sınıflandırıldı ve kemoterapisine başlandı, ilk kür kemoterapi sonrası cilt altı nodülleri kayboldu. Hasta halen kliniğimizde kemoterapisine devam etmekte.

SONUÇ: Çocukluk çağında cilt altı nodülleri öncelikli olarak nöroblastomlu hastalarda görülmektedir. Bunun yanı sıra hepatosplenomegali ve sitopeni bulguları varsa lösemiler ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Malin yumuşak doku sarkomları (rabdomyosarkom, infantil fibrosarkom, hemanjiyoperisitom) da cilt altı nodüllerine neden olabilir. Benin nedenler arasında öncelikle hemanjiyomatozis, infantil fibromatozis ve nörofibrom ayırıcı tanıda yer alır. Çok nadiren böbreğin malign rabdoid tümörü, primitif nöroektodermal tümör (PNET) gibi malin nedenler süt çocuklarında cilt altı nodüllere eşlik edebilir. Bu nedenle tanısız yaklaşımda fizik muayene yanında abdomen ultrasonografisi ve göğüs röntgeni yararlı olacaktır. Ultrasonografide abdominal kitle olup olmadığı ve karaciğer tutulumu kolaylıkla değerlendirilebilir. Hemanjiyom açısından da Doppler ultrasonografi yararlıdır. Kesin tanıda biyopsi önemlidir. Bu olguda cilt biyopsisi ile tanıya ulaşıldı sonrasında bakılan nöroblastom için önemli bir belirteç olan VMA/cr ve HVA/cr, Nse yüksekliğide tanıyı destekledi. Cilt altı nodül gelişimi ile gelen özellikle infantil yaş grubunda nöroblastom da ayırıcı tanıda yer almalıdır.

Anahtar kelimeler: cilt, çocuk, nöroblastom

P-040

İzole Laktat Dehidrogenaz Yüksekliği ile Nöroblastom Tanısı

Aylin Dizi¹, Burçin Yorgancı Kale¹, Ayşe Gülnur Tokuç², Nurşah Eker², Burcu Tufan Taş², Rabia Emel Şenay², Barış Yılmaz², Ömer Doğru², Mehmet Onur Çandır², Ahmet Koç²

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları ABD

²Marmara Üniversitesi Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji BD

GİRİŞ: Tümör belirteçleri kanserli dokulardan kaynaklanan, kana ve çeşitli vücut sıvılarına geçen biyolojik maddelerdir. Özellikle tümör taramada, risk sınıfı belirlemede, tedaviye yanıt izleminde, prognozu belirlemede, nükslerin saptanma-

sında faydalı olabilmektedirler. Çocukluk çağı kanserlerinde ise erişkinlere göre daha nadiren kullanılmaktadır. Nöroblastomda; nöron spesifik enolaz, idrar VMA, HVA, germ hücreli tümörlerinde AFP, beta HCG, lenfomalarda ise LDH yüksekliği yol gösterici olabilmektedir. Burada, farklı olarak izole laktat dehidrogenaz (LDH) yüksekliği nedeni ile tetkik edilerek nöroblastom tanısı alan olgumuzu sunmayı amaçladık.

OLGU: İki yaş 9 aylık kız hasta, iştahsızlık şikayeti ile başvurdu. Hastanın geliş fizik muayenesinde patolojik bulgusu yoktu. Geliş laboratuvar değerlendirmesinde ise kan sayımı, periferik yayması normal, biyokimya tetkiklerinde ise izole LDH yüksekliği (LDH 3988 U/L) mevcuttu. Kontrol tetkiklerinde de LDH yüksekliğinin artarak devam etmesi nedeni ile tarama amaçlı yapılan batin USG'sinde karaciğerde santrali hipoekoik izlenen hiperekoik lezyon saptandı. Batin bilgisayarlı tomografisinde sağ sürrenal lojunda heterojen kontrastlanma gösteren 53x39 mm boyutunda kitle saptandı. Tetkikleri devam ederken sağ parotis lojunda şişliği gelişti ve kan sayımı kontrolünde bistopenisi saptandı. Bunun üzerine İzole LDH yüksekliği ve bistopenisi olan hastaya kemik iliği incelemesi yapıldı. Kemik iliği aspirasyonunda yaygın rozet formasyonları mevcuttu. Sürrenal kitle ve kemik iliğinde rozet formasyonları görülmesi nedeni ile nöroblastom düşünülen hastanın nöroblastoma daha spesifik tümör belirteçleri olan Nöron spesifik enolaz (NSE) ve idrar katekolamin metabolitleri yaşına göre yüksekti. Kemik iliği biyopsi sonucu da nöroblastom metastazı ile uyumlu gelen hastaya nöroblastom tanısı konuldu. Yapılan taramaları sonucunda yaygın kemik, kemik iliği, sağ parotis lojunda uzak metastazı nedeni ile Evre IV yüksek risk otolog kök hücre kolona alınarak TPOG 2009 kemoterapi protokolü başlandı. 6 kür kemoterapi sonrası komplet remisyon sağlanan hastaya otolog kök hücre nakli yapıldı. +11. Gün nötrofil ve trombosit engraftmanı sağlanan hastanın takip ve tedavisi devam etmektedir.

SONUÇ: Tümör belirteçleri çocukluk çağı kanserlerinde yaygın olarak kullanılsa da tanı koymada yol gösterici olabileceği göz önünde tutulmalıdır. Hastalığa spesifik olmasa da nedeni açıklanamayan ve anlamlı LDH yüksekliklerinde malinite taramasının çocukluk çağında da akılda tutulması gerektiğini düşünmekteyiz.

Anahtar kelimeler: çocuk, LDH, nöroblastom

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



P-041

Beta Talasemi Major Tanılı Hastaların Vitamin D ve Paratiroid Hormon Düzeylerinin Klinik Durumları ile Değerlendirilmesi

Burcu Tufan Taş¹, Emine Türkkan², Vefik Arıca²

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji BD

²Sağlık Bakanlığı Okmeydanı Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği

GİRİŞ: Transfüzyon ve şelasyon tedavisi gibi tedavideki gelişmelere bağlı olarak talasemi hastalarının yaşam beklentisi artmış olmakla birlikte, artmış yaşam beklentisi komplikasyonların oluşmasına fırsat vermektedir. Kemik metabolizması üzerine olan komplikasyonların ortaya çıkması ve ağırlaşmasında vitamin D düşüklüğü ve Paratiroid hormon seviyesinin etkili olduğu yapılan bazı çalışmalarda belirtilmektedir, fakat bu konuda yeterli veri yoktur. Özellikle demirin ciltte ve karaciğerde birikimine bağlı olarak talasemi hastalarında D vitamini metabolizması etkilenmektedir. Bunun yanı sıra birçok ülkede bol güneş ışığı ve vitamin D takviyesine rağmen vitamin D eksikliği ve yetersizliği talasemi hastalarında yüksek oranda bildirilmektedir. Beta talasemi majör hastalarının takip ve izleminde gelişecek komplikasyonların önlenmesinde vitamin D ve paratiroid hormon düzeyinin önemli yeri olacağını düşündüğümüz bu çalışmada, talasemi hastalarında transfüzyon ve şelasyon tedavi özellikleri ile Vücut kitle indeksi, kalsiyum, fosfor, Alkalen fosfataz, ferritin, albumin düzeylerini değerlendirmek ve kontrol grubu ile arasında paratiroid hormon, vitamin D düzeyleri açısından karşılaştırma yapmayı amaçladık.

YÖNTEM ve GEREÇLER: Çocuk hematoloji polikliniğinden hemoglobin elektroforezi ve mutasyon çalışmaları sonucu talasemi majör tanısı ile takip edilen 2 ile 37 yaş arası 33 talasemi hastası ve aynı yaş ve cinsiyet açısından benzer olan 33 kişi kontrol grubu olarak çalışmaya dahil edildi. Hastaların ve kontrol grubunun seçiminde kronik steroid, kalsiyum, vitamin D2/D3 preparatı alım öyküsünün olanlar, başka bir hastalığa bağlı olarak kemik metabolizmasını etkileyecek uzun süreli ilaç kullananlar, hipoalbuminemi veya hipo/hiperparatiroidizm öyküsü olanlar, kemik metabolizmasını etkileyen herhangi bir kronik hastalığı olanlar, ailevi geçişli kemik metabolizma hastalığı olanlar, herhangi bir iskelet displazisi mevcut olanlar ve gebe olanlar çalışmaya dahil edilmedi. Hastaların yaşları, cinsiyetleri, kiloları ve boyları, vücut kitle indeksleri kaydedildi. Hasta gruba uygulanan şelasyon tedavisi ve süresi, tanı yaşı, eritrosit transfüzyon sıklığı ve son 6 ay içerisinde bakılan kan kalsiyum, fosfor, albümin, alkalen fosfataz, ve ferritin düzeylerinin dosyalarından retrospektif olarak kaydedildi. Hastalardan kan, transfüzyon öncesi alındı. Hasta ve kontrol grubundan alınan kan örneklerinden yüksek performanslı likid kromatografi tekniği ile 25-OH vitamin D ve kemilüminesan tekniği ile paratiroid

hormon düzeyleri çalışıldı.

BULGULAR: Hastaların % 69.7'si erkekti. Hasta grubunun yaş ortalaması 23.02±8.18 ve kontrol grubunun yaş ortalaması 23.12± 8.16 idi (p<0.05). Hasta grubunun vücut kitle indeksi ortalaması 20.59±3.03 kg/m² (11.40- 25.70) idi. Hasta grubunun %33.3'ünde 25 OH D vitamin yetmezliği ve % 30. 3'ünde 25-OH D vitamin eksikliği saptandı. Ortalama 25-OH D vitamin düzeyi hasta grubunda kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı derecede daha yüksek saptanırken (p<0.05), paratiroid hormon düzeyi hasta grubunda kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı derecede daha düşük tespit edildi (p<0.001). Hasta grubunda paratiroid hormon düzeyi düşük olanlarda Paratiroid hormon düzeyi normal olanlara göre ferritin düzeyi istatistiksel olarak anlamlı derecede düşük bulundu (p<0.05).

SONUÇ: Bu çalışmanın sonuçları ülkemizde sağlıklı kişilerde de vitamin D ve paratiroid hormon düzeyi izleminin önemli olduğunu göstermektedir. Vitamin D ve paratiroid hormon düzeyini etkileyen diğer faktörlerin de sorgulandığı daha geniş kapsamlı çalışmaların yapılması gerektiği ve talasemi hastalarında endokrin bozuklukları erkenden saptayıp tedavinin düzenlenebilmesi için düzenli endokrin değerlendirmenin gerekli olduğu düşüncesindeyiz.

Anahtar kelimeler: Talasemi, Vitamin D, Paratiroid hormon, Kalsiyum, Ferritin

P-042

Santral Sinir Sistemi Tutulumu Olan Hodgkin Lenfoma Tanılı Hastamız

Rabia Emel Şenay¹, Nurşah Eker¹, Ayşe Gülnur Tokuç¹, Burcu Tufan Taş¹, Barış Yılmaz¹, Mehmet Onur Candır¹

¹Marmara Üniversitesi Pendik EAH, Çocuk Hematoloji Onkoloji Kliniği

Giriş: Hodgkin lenfoma (HL) çocukluk çağı lenfomalarının %40'ını ve tüm çocukluk çağı kanserlerinin %6'sını oluşturur. Görülme sıklığı yaşla beraber artmakla beraber 5 yaş altında çok ender olup, ergenlik (15-19 yaş) ve 55 yaş üzeri olmak üzere iki ayrı dönemde siktir. Erkek çocuklarda daha sık görüldüğü bilinen HL'da santral sinir sistemi (SSS) tutulumu son derece nadirdir ve bu oran %0.02-0.05 olarak bildirilmiştir. Biz de burada SSS tutulumu olan HL tanılı hastamızı anlatacağız. Olgu: Tanı anında 17 yaş 8 aylık olan erkek hastanın başvurusundan 3 ay önce başlayan kilo kaybı, gece terlemesi ve karın ağrısı mevcuttur. Hastanın şubat-2018 tarihinde yapılan taramalarında batında yaygın lenf nodları, hepatosplenomegali, bilateral plevral ve perikardial effüzyon saptanmıştır. Batındaki pato-



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”

lojik boyuttaki lenf nodlarının eksizyonel biyopsi sonucu nodüler sklerozan tip HL şeklinde sonuçlanmıştır. Evre-4B olarak kabul edilen hasta kemoterapisinin 15. gününde konvülsiyon geçirmiştir ve eş zamanlı çekilen kranial görüntülemelerinde sol parietal, sol frontal alan ile leptomeningeal alanda HL tutulumu ile uyumlu olduğu görülen alanlar tespit edilmiştir. Sistemik kemoterapisi COPP-ABV HİBRİD protokolüne göre başlanan hastaya kranial tutulum nedeniyle eş zamanlı kranial radyoterapi uygulanmıştır. Sekiz kürlük kemoterapisi sorunsuz biten hasta remisyonda izlenmektedir ve halen poliklinik kontrolüne devam etmektedir. Hastamızın kranial lezyonlarının kontrol görüntülemelerde tamamen kaybolduğu görülmüştür. Sonuç: HL tanılı hastada yakınma ve/veya bulgulara göre nadir de olsa SSS tutulumunun olabileceği unutulmamalıdır ve tedaviye gecikmeden başlanması hayati öneme haizdir ve prognozda önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Hodgkin lenfoma, Santral sinir sistemi tutulumu

P-043

Nadir Bir İnfantil Malign Tümör; Primitif Mixoid Mezenkimal Tümör

Özlem Sürekli Karakuş¹, Nurşah Eker², Ayşe Gülnur Tokuç², Rabia Emel Şenay², Burcu Tufan Taş², Barış Yılmaz²

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı

Giriş: Primitif miksoid mezenkimal tümör (PMMT) 2006 yılında tanımlanmış, genellikle 1 yaş altı çocuklarda ve oldukça nadir görülen malign seyirli çocukluk çağı yumuşak doku tümörlerindendir. Primitif immatür mezenkimal tümörlerin proliferasyonu sonucu oluşur. Genellikle lokal agresif seyreder ve çok nadir metastaz yapar. Asıl tedavi geniş cerrahi rezeksiyon olmakla birlikte, subtotal veya totale yakın eksizyonlar sonrası lokal rekürrens oranları yüksektir. Kemoterapi yanıtının iyi olmadığı düşünülmektedir. Biz de burada PMMT tanısı alan, 3 defa opere olmasına rağmen 2 defa lokal nüks eden ve lokal nüks riskini azaltmak amacı ile verdiğimiz kemoterapi ile başarılı sonuç elde ettiğimiz bir vakayı sunmayı amaçladık.

Olgu: Beş aylık erkek hasta nefes almakta güçlük şikayeti ile acil polikliniğimize başvurdu. Geliş fizik muayenesinde bilateral akciğer sesleri dinlemekle azalmış, taşipne ve dispnesi mevcuttu. Akciğer grafisinde sağ hemitoraksı kaplayan dansite artışı nedeni ile çekilen toraks tomografisinde sağ akciğer alt lobda kitle görüldü. Çocuk cerrahi tarafından totale yakın opere edilen kitlenin histopatolojik incelemesi sonrası PMMT

tanısı aldı. Takibe alınan hastanın 2 ay sonraki görüntülemelerinde lokal nüks saptandı ve 2. defa totale yakın kitle eksizyonu yapıldı. Tedavi planı yapılmakta iken 1 ay içerisinde 2. lokal nüks ile seyreden hastaya 3. operasyon sonrası 6 kür ifosfamid ve etoposid (İE) ile vinkristine, actinomisin-d, siklofosfamid (VAC) alterne olarak verildi. Tedavi sırasında komplikasyon gelişmeyen hastanın, tedavi kesiminden 9 ay sonra sorunsuz ve nüks olmadan poliklinik takibi devam etmektedir.

Sonuç: PMMT özellikle 1 yaş altı çocuklarda, lokal agresif seyreden ve oldukça nadir görülen bir yumuşak doku tümörüdür. Asıl tedavisi cerrahi olarak kitlenin total eksizyonu olmakla birlikte total eksizyon yapılamayan hastalarda lokal nüks oranı yüksektir. PMMT, lokal fakat agresif seyredebilmektedir. Total eksizyon yapılamayan hastalarda medikal tedavi başarısı tartışılmakla birlikte, bu olgu sunumu ile 6 kür İE/VAC alterne tedavisi ile başarılı sonuçlar elde edilebileceğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: infant, malign tümör, primitif miksoid mezenkimal tümör

P-044

Akut Lenfoblastik Lösemi Hastasında Paravertebral Kitle

Burcu Tufan Taş¹, Ömer Doğru¹, Rabia Emel Şenay¹, Barış Yılmaz¹, Nurşah Eker¹, Ahmet Koç¹

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği, İstanbul

Giriş: Akut lenfoblastik lösemi (ALL), tüm çocukluk çağı tümörlerinin %25'ini, çocukluk çağı lösemilerinin ise %75-80'ini oluşturur. ALL patogenezinde lösemik blastların kemik iliğinde kontrol edilemeyen çoğalmaları söz konusudur. Aşırı çoğalan hücreler periferik kana, başka dokulara ve retiküloendotelial sisteme (RES) yayılır. Klinik bulgular hastalığın genel sistemik etkisine bağlı olan ateş (%60), yorgunluk (%50), solukluk (%40) ile beraber, lenfoblastların kemik iliğinde aşırı çoğalmasıyla ve diğer dokulara yayılımı ile de ilişkilidir. Ekstramedüller tutulum olması bazı kemoterapi protokollerinde hastanın risk grubunu değiştirerek tedaviyi etkilemektedir. Burada ALL tanısı alan ve insidental olarak yapılan görüntülemesinde ekstramedüller tutulum saptanan hasta sunulacaktır.

Olgu: Üç yaş 4 aylık erkek hasta kliniğimize ateş, sırt ağrısı, boyunda şişlik şikayeti ile başvurdu. Birkaç aydır giderek artan ve ağrı kesiciye yanıt vermeyen sırt ağrıları olan hastanın boyunda şişliğinin de olması üzerine acil servisimize yapılan başvurusunda; Ateş: 38.3 C, TA: 102/65 mmHg, Dss: 22/dk, KTA: 134/dk idi. Sağ ön servikalde 2x2 cm, arka servikalde 2x1,5 cm ağrılı, düzgün sınırlı, yumuşak kıvamlı lenfadenopatisi mevcuttu,

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



organomegalisi yoktu. Laboratuvar tetkiklerinden wbc: 7400/mm³, Anc: 3200/mm³, Rbc: 2.800.000/mm³, Hb: 6.8 g/dl, MCV: 94.5 fl, trombosit: 15.000/mm³, LDH: 449 U/L, ürik asit: 4.8 mg/dl, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal ve iki yönlü akciğer grafisinde mediasten normal genişlikte idi. Kemik ağrıları ve bisitopenisi saptanan hastanın periferik yaymasında %80 oranında blast saptandı, kemik iliği incelemesinde dar stoplazmalı, kromatin ağı gevşek, nukleolusları seçilebilen %90 oranında L1 tipi blastlar vardı. Akım sitometrik incelemesi %75 oranında CD19, CD 10, CD 34, CD 79a, TdT pozitif Prekürsör B hücreli ALL ile uyumlu idi. Sitogenetik incelemede anormallik saptanmadı. Hastanın bilgisayarlı akciğer görüntülemesinde sağ akciğer paravertebral alanda plevral yüzey komşuluğunda 8 mm asimetrik yumuşak doku kalınlaşması mevcuttu. Biopsisi akut lenfoblastik lösemi tutulumu ile uyumlu sonuçlandı. Hasta ekstrapedüller tutulum kabul edilerek standart risk grubuna dahil edildi. St. Jude Total XV kemoterapi protokolüne başlandı. Şu anda idame tedavi almakta.

Sonuç: ALL hastalarında risk grubunun belirlenmesinde hastanın yaşı, başlangıç beyaz küre sayısı, sitogenetik ve moleküler özellikler, tedavinin belirli dönemlerinde yapılan kemik iliği ve/veya periferik kan yayması incelemesinin öneminin yanı sıra bazı kemoterapi protokollerinde ekstrapedüller tutulum olup olmaması risk grubunun belirlenmesinde önemlidir. Hastalar risk gruplarına göre farklı yoğunlukta kemoterapi almaktadırlar ve buda yaşam oranı üzerinde etkilidir.

Anahtar Kelimeler: ALL, çocuk, paraspinal kitle

P-045

6-9 Aylık Bebeklerde Serum Vitamin B12 Düzeyleri İle Beslenme Uygulamaları Arasındaki İlişkinin İncelenmesi

Hüseyin Dağ¹ Melike Özberk Koç²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Okmeydanı Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Kliniği, İstanbul, Türkiye,²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dr. Sadi Konuk Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Kliniği, İstanbul, Türkiye,

Giriş: Vitamin B12 doğal olarak hayvan kaynaklı gıdalardan elde edilir. Bebeğin gelişimi ve sağlığı için önemlidir. Vitamin B12 eksikliği, gelişmekte olan ülkelerde görülen genel bir problemdir. Çalışmamızda 6 aydan 9 aya kadar olan bebeklerde farklı beslenme pratiklerinin serum vitamin B12 düzeyleri ve hemogram parametreleri üzerine olan etkilerini araştırmayı amaçladık.

Materyal ve Metod: Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi çocuk sağlığı ve hastalıkları polikliniklerine Ocak 2018-Kasım

2018 tarihlerinde rutin sağlık kontrolü ve aşı takibi nedeniyle getirilip herhangi bir sağlık problemi olmayan 6-9 aylık olan bebekler çalışma gruplarını oluşturdu. Bu çalışmaya 61'i erkek ve 59'u kız bebek olmak üzere toplamda 120 bebek dahil edildi. Beslenme uygulamalarına göre olgular üç gruba ayrıldı: 1) sadece anne sütü ile beslenenler, 2) hem anne sütü hemde mama ile beslenenler ve 3) sadece mama ile beslenenler. Hastalara ait laboratuvar verileri (vitamin B12, hemoglobin, hematokrit, ortalama eritrosit hacmi, lökosit sayısı ve mutlak nötrofil sayısı) gruplar arasında retrospektif olarak değerlendirildi. Prematürite, düşük doğum ağırlığı, metabolik hastalığı olanlar, kronik hastalığı olanlar ve herhangi bir hastalık nedeniyle hastaneye yatmış olan bebekler çalışmaya alınmadı. İstatistiksel analizler için SPSS 20.0 paket programı kullanıldı. Bulgular: Sadece mama ile beslenen bebeklerde vitamin B12 düzeyleri, hem sadece anne sütü ile beslenenlere ($p<0.001$) ve hemde anne sütü ve mama ile birlikte beslenen bebeklere göre ($p<0.002$) istatistiksel olarak yüksek bulundu (Tablo 1). B12 seviyeleri, sadece anne sütü ile beslenen bebeklerde, anne sütü ile birlikte mama ile beslenen bebeklere kıyasla istatistiksel olarak daha düşük bulundu ($p<0.001$). Hb, Hct, MCV, WBC düzeyleri gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı değildi. B12 eksikliği, çoğunlukla sadece anne sütü ile beslenen bebeklerde görülmüştür. Sadece mama ile beslenen bebeklerde ise vitamin B12 eksikliği hiç görülmemiştir.

Tartışma ve Sonuç: Anne sütü çok zengin içeriği ile eşsiz bir besin kaynağıdır ve hekimler tarafından ilk 6 ay sadece anne sütü önerilmelidir. Bununla beraber anne sütündeki B12 düzeyi annenin beslenmesinden direkt etkilendiği için B12'den fakir diyetle beslenenlerde düşük seyredabilmektedir. Formül mamalarda ise belli oranlarda Vitamin B12 bulunmaktadır. Dolayısı ile mamalarla beslenenlerde eksiklik daha az görülmektedir. Sonuç olarak B12 eksikliğinin önüne geçebilmek için gebelikte B12 desteği başlatılıp gebelik sonrası da bu destek devam ettirilmelidir. Anne sütü yetersiz olan bebeklere formül mama önerilmelidir. Bunun yanında bebeklerde K vitamini gibi, B12'nin de profilaksidedeki yeri tartışılmalıdır ve hemogram gibi rutin taramalara dahil edilmelidir.

Anahtar Kelimeler: Vitamin B12, anne sütü, çocuk

P-046

Tekrarlayan Menenjit Nedeni: Bir Transetmoidal Ensefalosel Olgusu Sunumu

Mustafa Oğur¹, Selçuk Uzuner¹, Selahattin Tuğrul²

¹Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı,²Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Anabilim Dalı,



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Giriş: Sefalosel kafatası ve duramaterdeki kusur nedeniyle kafatası ve içeriğinin konjenital herniasyonudur. Eğer herniasyon sadece beyin zarlarını içeriyor ise meningoşel, beyin zarları ve beyin dokusunu da içeriyor ise meningoensefalosel adını alır. Ensefaloseller anatomik kusurun yerine göre anterior, posterior, frontoetmoidal (sinsipital) ve bazal veya oluş zamanına göre primer (konjenital) ve sekonder (akkiz) olarak ayrılır. Biz burada literatüre katkı amacıyla nadir tekrarlayan menenjit nedeni olarak bir transetmoidal ensefalosel olgusu sunduk.

Olgu: 14 yaşında kız hasta iki gündür olan ateş, baş ağrısı, kusma ve uykuya eğilim şikayetleri ile başvurdu. Geçmiş hikayesinde yaklaşık dört yıldır kronik sinüzit ve kronik otit nedeniyle takip edildiği, üç yıl önce tüp timpanostomi operasyonu olduğu ve bir yıl önce bakteriyel menenjit nedeniyle çocuk yoğun bakım ünitesinde tedavi gördüğü öğrenildi. Travma öyküsü yoktu. Fizik muayenesinde bilinci uykuya eğilimli, glasgow koma skoru 13 ve ense sertliği mevcuttu. Acil şartlarda beyin bilgisayarlı tomografi incelemesi yapıldı. Yer kaplayıcı lezyon ve kanama görülmedi. Lomber ponksiyon ile alınan beyin omurilik sıvısı incelemesinde çok sayıda polimorfnüveli lökosit ve gram pozitif kok görüldü. Kronik üst solunum yolu problemleri ve tekrarlayan bakteriyel menenjit öyküsü olan hastanın kafa tabanı defektleri açısından kranial BT’si tekrar değerlendirildi. Sağda etmoid kemik cribriform laminasında defekt olduğu ve buradan sağ etmoid sinüs ve nazal boşluğa frontal beyin dokusunun herniye olduğu görüldü. Hastaya transetmoidal ensefalosel tanısı konuldu ve opere edildi.

Tartışma: Trasnetmoidal ensefaloseller tüm ensefalosellerin %10’undan azını oluşturur. Beyin dokusu cribriform laminadaki bir defekten dolayı nazal boşluğa geçer. Klinikte tekrarlayan menenjit atakları, aralıklı beyin omurilik sıvısı rinoresi, nazal tıkanıklığa bağlı kronik otit ve rinosinüzit şeklinde kendini gösterebilir. Bu vakalarda ayırıcı tanıda mutlaka kafa tabanı malformasyonları akılda tutulmalıdır. Defektin yeri, büyüklüğü, içeriğini tespit etmek ve cerrahi planını doğru şekilde yapmak amacıyla bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntülemesi yapmak gerekir.

Anahtar Kelimeler: Tekrarlayan menenjit; Ensefalosel

P-047

Metranidazol Kullanımı Sonrası Vaskülit Gelişen Bir Olgu

Mehmet Tekin¹, Sevda Taştan¹, Mehmet Geyik¹, Çapan Konca¹, İbrahim Hakan Bucak¹

¹Adıyaman Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağ. Ve Hast. Ana-bilim Dalı, Adıyaman, Türkiye,

Giriş: Vaskülitler otoimmün hastalıklar, enfeksiyonlar ve ilaçlar dahil olmak üzere birçok etiyolojiye sahip heterojen bir hastalık grubudur. Küçük ve orta ölçekli damarlar arasında, ilaca bağlı vaskülit alt kümesinin tanınması önemlidir çünkü tedavi stratejisi ve prognozu, idiyopatik formlardan farklıdır. Küçük damar vaskülitleri, ilaca bağlı vaskülitlerin en sık bildirilen şekli olmasına rağmen, ilaçlara verilen kutanöz reaksiyonların sadece %10-20’sini oluşturur. Tedavide neden olan ilacın kesilmesi, ağır durumlarda ise steroid kullanımı önerilmektedir. Bu olguda, metronidazol sonrası vaskülit gelişen bir çocuk olgu sunulmaktadır.

Olgu: Sekiz yaşında erkek hasta bacaklarda morluk yakınması ile başvurdu. Morlukların iki gün önce başladığı, bir hafta önce ishal nedeniyle bakılan gaytada Entamoeba kisti saptanması nedeniyle metranidazol başladığı öğrenildi. Karın ağrısı ya da hematüri öyküsü yoktu. Fizik muayenede her iki alt ekstremitede basmakla solmayan ve birleşme eğiliminde olan purpurik döküntüler mevcuttu. Gluteal bölgede döküntü yoktu. Saçlı deri ödemi ya da penil ödem saptanmadı. Sistem muayeneleri normaldi, arteriyel tansiyonu 95/60 mmHg ölçüldü. Laboratuvarında lökosit 11,3X10³u/L, hb 12,56 g/dL, platelet 429,6X10³u/L, ALT 30 U/L, LDH 209 U/L, albümin 3,2 g/dL, CRP 0,2 mg/dL, protrombin zamanı 11,8 sn, INR 0,9, aPTT 28,6 sn, tam idrar tahlilinde protein negatif, eritrosit negatif, gaytada gizli kan negatif saptandı. Metranidazole bağlı vaskülit düşünülen hastada metranidazol kesildi, oral prednizolon ve setirizin başlandı. Başlangıçta alınan kan örneklerinde bakılan c-ANCA ve ANA negatif saptandı. Üç gün sonra döküntüleri tamamen düzelen hasta taburcu edildi. **Sonuç:** Çocuklarda görülen vaskülitlerde başta Henoch-Schönlein purpurası (HSP) olmak üzere otoimmün ya da idiyopatik hastalıklar düşünülmektedir. Olgumuzda da döküntülerin alt ekstremitede yerleşimi nedeniyle yatıştaki ön tanısı HSP olsa da karın ağrısı, hematüri gibi eşlik eden bulguların olmaması nedeniyle HSP tanısından uzaklaşıldı ve etiyolojiden sorumlu olabileceği düşünülen metranidazolün kesilmesiyle döküntüler tamamen kayboldu. Vaskülit saptanan olgularda ilaç reaksiyonlarının akla getirilmesi ailelerdeki endişeyi azaltmak ve gereksiz incelemeler nedeniyle oluşacak kaynak israfını önlemek açısından önemlidir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk; Metranidazol; Vaskülit

P-048

Neonatal Sarılık İle Başvuran Bir Konjenital Afibri-nojenemi Vakası

Sinem Gülcan Kersin¹, Aslı Memişoğlu¹, Hülya Özdemir¹, Ahmet Koç², Hülya Selva Bilgen¹, Eren Özek¹

¹Marmara Üniversitesi Neonatoloji Bilim Dalı

²Marmara Üniversitesi Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



GİRİŞ: Konjenital afibrinojenemi, otozomal resesif geçişli nadir bir hastalık olup yenidoğan döneminde bulgu verme sıklığı oldukça nadirdir. Burada hiperbilirubinemi tedavisi için Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'nde yatışı sırasında tanı alan bir afibrinojenemi vakası sunulmuştur.

OLGU: 26 yaşındaki annenin 3. gebeliğinden 3. yaşayan bebeği olarak, normal spontan vajinal doğum ile 39. gebelik haftasında, 4490 g doğan erkek bebek, postnatal 3. gün poliklinik kontrolü sırasında serum bilirubin değerinin 26,5 mg/dL (fototerapi sınırı: 15, kan değişim sınırı: 21) olması üzerine hastanemize yönlendirilmiş. Sağ antekubital bölgedeki 4x3 cm boyutlarındaki hematoma dışında muayenesinde başka özellik saptanmayan hastanın, hiperbilirubinemi etiyolojisine yönelik alınan tetkiklerinde özellik saptanmadı. Bebeğin kan alınan bölgelerde sızıntı şeklinde kanamasının devam etmesi nedeniyle yapılan testlerinde; protrombin zamanı (PT)180 sn, aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTT) 180 sn, Fibrinojen 40 mg/dl, D-Dimer:1.13 µg/ml, Kollajen ADP 300 sn, Kollajen Epinefrin 300 sn olduğu görüldü. Çocuk hematoloji bölümüne konsülte edilen hastaya, “afibrinojenemi” tanısı düşünülerek Faktör I-fibrinojen ekstresi verildi ve kanamalarının durduğu gözlemlendi. Taburculuk sonrası hastaya haftada bir fibrinojen ekstresi verilerek poliklinik takibi yapılmaktadır.

SONUÇ: Yenidoğan döneminde kanama diyatezi olması halinde ilk akla gelecek vitamin K eksikliği gelmelidir. Ancak, K vitamini enjeksiyonu yapılmasına karşın göbük yerinden veya enjeksiyon yerlerinden kanamaları devam eden, PT ile aPTT değerlerinin her ikisi de uzun bulunan bebeklerde ön tanımlar arasında konjenital afibrinojenemi de düşünülmelidir. Hemofili hastalarında olduğu gibi şiddetli kanama olması beklenmemektedir.

Anahtar kelimeler: yenidoğan, hiperbilirubinemi, afibrinojenemi

P-049

Simfalangizm Sendromlu Bir Aile

Huriye Nursel Elçioğlu¹, Burcu Tabakcı¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Genetik BD

GİRİŞ: Multipl sinostozis sendromu/simfalangizm çoğul eklem füzyonları, stapes ankilozuna bağlı işitme kaybı ile seyreden otozomal dominant kalıtmıli oldukça nadir görülen bir hastalıktır. Burada aynı ailede etkilenmiş üç olgunun özellikleri sunulmaktadır.

OLGU: 25 yaşındaki G3A1P2Y2 anneden sorunsuz gebeliği takiben sezeryan ile 42. gestasyon haftasında 3600 gr. doğan 5 yaşındaki erkek hasta polikliniğimize doğumdan beri var olan

boyun hareketlerinde kısıtlılık, el ve ayak parmak eklemlerinde fleksiyon kısıtlılığı ve ördekvari yürüme şikayetleriyle başvurdu. Ebeveynler arasında akrabalık olmayan hastamızın 30 yaşındaki annesi ve 45 günlük erkek kardeşinde de benzer şikayetler mevcuttu. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı ve boyu 97. persentilde, baş çevresi ise 2-50. persentilde saptanan olgunun motor mental gelişimi yaşlarına uygundu ve ekstremitelerde hareket kısıtlılıkları dışında yüzde dismorfik özellikleri yoktu. Boyun muayenesinde başını sağa sola en fazla 45 derece eğbildiği, 20 derece kadar da ekstansiyon yapabildiği, geniş baş parmak, bilateral 1. ve 2. DIP'ler ile 4. ve 5. PIP'lerde fleksiyon kısıtlılığı, 4. ve 5. PIP'lerde fleksiyon çizgilerinin yokluğu, dizlerde ekstansiyon kısıtlılığı görüldü. Diğer sistem muayenelerinde özellik yoktu. Annede benzer bulgulara ilaveten sağ kalçada fleksiyon kısıtlılığı ve stapes ankilozuna bağlı işitme kaybı mevcuttu. Hastamızın kranial MR'ı normal olup servikal MR'ında servikal lordozda düzleşme, intervertebral disk sinyal intensitelerinde dejenerasyona sekonder azalma ve lomber MR da “tethered cord” saptandı. El grafisinde bilateral 5. parmakta proksimal ve orta falanksların füzyonu mevcuttu. Bu bulgulara dayanarak Multipl Sinostozis Sendromu düşünülerek öncelikle NOG gen analizi gönderildi.

SONUÇ: Multipl Sinostozis Sendromunda (OMIM#186500) genetik heterojenite mevcuttur. Genelde NOG geninde heterozigot mutasyon ile meydana gelen ve prevalansı tam olarak bilinmeyen bir OD iskelet displazisidir. NOG gen ürünü olan noggin proteini kemik gelişimine antagonist etki gösterir. NOG geni (17q22) dışında nadir de olsa GDF5 (20q11.22), GDF6 (8q22.1) ve FGF9 gen (13q12.11) mutasyonları da bu hastalığa yol açmaktadır. Nadir görülmesine rağmen tipik radyolojik bulgular ve semptomları ile kolaylıkla tanınabileceği unutulmamalıdır

Anahtar kelimeler: simfalangizm, multipl sinostozis, NOG, stapes ankiloz

P-050

İmmün Yetersizliği Olmayan Çocukta Nadir Bir Akut Hepatik Yetmezlik Nedeni: Adenovirüs Enfeksiyonu

Ahmet Fatih Arıncı¹, Özlem Kalaycı Şengül², Çiğdem Arıkan³, Bilge Şahin Akkelle², Burcu Volkan², Engin Tutar²

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları ABD

²Marmara Üniversitesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji Ve Beslenme BD

³Koç Üniversitesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji Ve Beslenme BD

GİRİŞ: Adenovirüsler çocuklarda ateşli hastalıkların sık bir ne-

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



denidir, erken çocukluk döneminde tüm ateşli hastalıkların %10'undan fazlası adenovirüslere bağlıdır. İmmün yetersizliği olmayan çocuklarda kendi kendini sınırlayan, benin bir enfeksiyona sebep olmasına karşın immün yetersizlikli hastalarda pankreatit, meningoensefalit, hepatit gibi fulminan veya diseminan enfeksiyonlara neden olabilirler. Akut hepatik yetmezlik (AHY), çeşitli nedenlere bağlı olarak, ani gelişen karaciğer hücre yıkımı sonucunda koagülopati ve ensefalopati ile seyreden, mortalitesi yüksek bir multisistem hastalığıdır. Adenovirüslere bağlı AHY ise çok nadirdir ve genellikle immün yetersizlikli, karaciğer veya kemik iliği transplantasyonlu hastalarda görülmektedir.

OLGU: Öncesinde bilinen bir hastalık ve ilaç kullanımı tanımlanmayan bir yaşındaki erkek hasta, üç gündür süren ishal ve son gün ortaya çıkan huzursuzluk şikayetleriyle getirildi. Fizik muayenesinde orta derecede dehidratasyon ve kot altı 4 cm hepatomegali saptandı. Tetkiklerinde AST/ALT 1078/921 U/L, albümin 3,3 gr/dL, total/direkt bilirubin 1,7/1,1 mg/dL, protrombin zamanı 33 sn, INR 3,6 olan hasta AHY olarak değerlendirildi. Parenteral K vitamini uygulandı ve N-asetil sistein infüzyonu başlandı. Etiyolojiye yönelik tetkiklerinde hepatik viral seroloji negatif, hepatobiliyer ultrasonografisi hepatomegali ile uyumlu ve karaciğer parankimi doğaldı. Dışkı tetkiklerinde adenovirüs antijeni pozitif saptandı. Takibinin 12. saatinde karaciğer enzimlerinde hızlı artışın (AST 8795 U/L, ALT 6447 U/L) yanında; K vitamini ve taze donmuş plazma tedavilerine rağmen INR'deki (5,09 sn) yüksekliğin de artması üzerine, plazmaferéz uygulanmak üzere Çocuk Yoğun Bakım servisine devri planlandı. Yer olmaması nedeniyle dış bir nakil merkezine sevk edildi. Karaciğer nakli hazırlığı yapılan ve bu arada toplam 3 kez uygulanan plazmaferéz tedavisi ile düzelme gösteren hastanın 10 gün sonra iyileşerek sekelsiz taburcu edildiği öğrenildi.

SONUÇ: Çocuklarda AHY nadir görülmekle birlikte karaciğer transplantasyonunun sık nedenlerindendir. Etiyolojik faktöre göre değişkenlik göstermekle birlikte %30-40 oranında fatal seyredebilir. Yaklaşık %50 olguda ise neden saptanamaz. Hızlı tanı, hızlı ve doğru tedavi yaklaşımı, nakilsiz sağkalım olasılığını arttırması sebebiyle önemlidir. Adenovirüslere bağlı AHY nadir de olsa özellikle ishalin eşlik ettiği durumlarda akla gelmelidir.

Anahtar kelimeler: Adenovirüs, akut hepatik yetmezlik, immün-kompetan

P-051

Nadir Bir Sendrom, Raine Sendromu

Emel Uyar¹, Nilüfer Yalındağ Öztürk¹, Nursel Elçioğlu²

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Yoğun Bakım BD

²Marmara Üniversitesi Çocuk Genetik BD

GİRİŞ: Raine sendromu (RS), periosteal kemik oluşumu, karakteristik yüz ve beyin anormallikleri ve genel osteoskleroz ile karakterize bir kemik displazisidir. Hemen her zaman ölümcül olduğu düşünülse de, çocukluğa ulaşan ve anormal psikomotor gelişim gösteren altı olgu bildirilmiştir. Hemen hemen tüm RS'lu bireyler, yüz görünümü ve radyolojik bulgulara dayanarak teşhis edilmiştir.

OLGU: Antenatal öyküsünde bir özellik olmayan, anne baba arasında akrabalık olmayan hasta term, vajinal doğum ile doğdu. Solunum sıkıntısı gelişmesi üzerine yoğun bakım ünitesine alındı. Hastanın fizik muayenesinde orta yüz hipoplazisi, burun kökü basık/hipoplazik (aperturapiformis yokluğu, nazal kemik hipo/aplazik), hipertelorizm, propitozis, bilateral korneal skar, üçgen ağız görünümü, düzensiz ve hipertrofiye görümlü damak, geniş ön fontanel, brakidaktili, rizomelik kısalık saptandı. Batın US'de bilateral nefrokalsinozis, EKO'da MY ve TY mevcuttu. Kranial görüntülemelerinde bilateral periventriküler beyaz cevherde kalsifikasyonlar, korpus kallozumda hipoplazik agenezik görünüm, serebral atrofi, triventriküler hidrosefali, sol gözde mikrooftalmi ve kraniumu oluşturan kemiklerde kalınlaşmalar saptandı. Orbital US'de sağ göz hiperplastik primer vitreus ile uyumlu iken sol göz vitre kondansasyonu ile uyumlu idi.

SONUÇ: Raine sendromu (RS), periosteal kemik oluşumu, karakteristik yüz ve beyin anormallikleri ve genel osteoskleroz ile karakterize bir kemik displazisidir. 7. kromozom üzerinde bulunan FAM20C'deki otozomal resesif mutasyondan kaynaklanır. Prevalansının $1 / 1,000,000$ olduğu tahmin edilmektedir. İskelet displazisi ağırlıklı olarak kranyofasiyal gelişimi etkiler ve şiddetli proptozis, az gelişmiş orta yüz, depresif nazal köprü ve kısa buruna neden olur. Ana radyolojik bulgular, kafatası tabanı ve uzun kemiklerin yaygın, belirgin bir osteosklerozudur. Koana atrezisi önemli bir bulgudur. Beyin ve kalbin ileri incelenmesi yapılmalıdır. RS'da gözlenen serebral kalsifikasyonlar spesifiktir. Diğer organlarda da sıklıkla kalsifikasyonlar görülür. İki ultrasonografi bulgusu, özellikle de aynı anda antenatal ultrasonda mevcut olduğunda RS'i düşündürmektedir: serebral hiperekoinite (özellikle lateral ventrikülleri çevreleyen bölgede ve bazal gangliyonlarda bulunan serebral kalsifikasyonlar) ve yüz bulguları (belirgin proptozis, mikrosefali ve az gelişmiş orta yüz). Prenatal olarak saptanan diğer özellikler intrauterin gelişme geriliği, polihidramnios, kısa kol, mikrosefali, küçük toraks, unilateral hidronefroz ve kataraktlardır. Akraba evliliğinin yoğun olduğu ülkemizde karakteristik yüz görünümüne sahip hastalarda RS düşünülmelidir. Sağ kalımı belirleyen en önemli faktör akciğer boyutudur ve yoğun bakım takibi gerektirir. Desmosterolosis ve konjenital sitomegalovirüs enfeksiyonu, Raine sendromuna benzeyebilir, ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Anahtar kelimeler: Raine, kemik displazisi

P-052

Bilateral Konjenital Glokom Vakası

Ece Cetin¹, Sinem Gülcan Kersin¹, Berru Yargı¹, Hülya Özdemir¹, Aslı Memişoğlu¹, Muhsin Eraslan¹, Hülya Bilgen¹, Eren Özek¹

¹Marmara Üniversitesi Hastanesi Yenidoğan Bilim Dalı

Giriş: Primer konjenital glokom, açılı malformasyonu nedeniyle aköz hümanın akışında bozulmaya ve göz içi basınçta artışa neden olarak optik nöropati ve körlükle sonuçlanan bir hastalıktır. Tanı, klinik olarak konulur ve en belirgin göstergesi “buphtalmos” olarak isimlendirilen oküler genişlemedir. Korneadaki bulutlu ya da ödemli görünüm, epifora ve fotofobi diğer klinik bulgularıdır. Öncelikle periferik görme kaybı gelişir ve tedavi edilmez ise santral görme kaybına ilerler. Erken tanı ve tedavi ile görme kaybı en aza indirilebilir. Bu vaka sunumunda nadir görülen bu hastalığı ele alarak klinik farkındalık yaratmak ve erken tanı-tedavi ile morbiditenin azaltılabildiği gösterilmek istenmiştir.

Olgu: Miadında, sezaryen ile 3330 gram doğan, doğum sonrası yapılan muayenesinde gözlerinde bilateral buğulu görünüm ve buphtalmos saptanması üzerine “konjenital glokom” ön tanısıyla hastanemize sevk edilen erkek bebeğin fizik muayenesinde sağ gözde protrüzyonun eşlik ettiği her iki gözde opak görünüm ve mezokardiyak odakta 2/6 sistolik üfürüm dışında patolojik bulgu saptanmadı. Göz sağlığı ve hastalıkları bilim dalı tarafından değerlendirilen, “konjenital glokom” tanısı konulan hastaya postnatal 2. gününde “bilateral trabekülotomi” ameliyatı yapıldı. Konjenital glokom etiyolojisi açısından tetkik edilen hastanın TORCH serolojisinde, transfontanel ve batın ultrasonografisinde özellik saptanmadı. İşitme tarama testinden geçen hastanın ekokardiyografisinde midmusküler küçük VSD, hafif sol periferik pulmoner stenoz ve PFO saptandı. Yatışının 9. gününde glokom bulguları gerileyen ve taburcu edilen hastanın kromozom analizi 46 XY olarak sonuçlandı.

Sonuç: Bilateral konjenital glokom nadir görülen, yüksek göz içi basıncı nedeniyle optik sinir nöropatisi ile karakterize bir hastalıktır. Bu olgu sunumu ile tanı ve tedavide geç kalınması durumunda kalıcı körlükle sonuçlanabilecek bir hastalıkta erken cerrahi müdahalenin morbiditeleri azaltılabileceği vurgulanmak istenmiştir.

Anahtar Kelimeler: konjenital glokom

P-053

Pediyatrik Sepsis Vakalarında Mortalite Risk Faktörleri

Batuhan Pişet¹, Özden Türel², Nurettin Onur Kutlu², Burcu Bursal Duramaz², Ayşe İrem Zöhre¹

¹Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, ²Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul, ³Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul,

Giriş: Sepsis ve septik şok gibi ciddi sistemik hastalıklar çocuk yoğun bakım ünitelerinde (ÇYBÜ) sıklıkla karşılaşılan hastalıklardır. Etkili tedavilere rağmen sepsis önemli derecede morbidite ve mortaliteye neden olmaktadır. Bu tek merkezli çalışmada ÇYBÜ’nde takip edilen sepsis vakalarının klinik durumu ve hastalarda mortaliteyi etkileyen faktörler araştırılmıştır.

Materyal ve Metod: Bezmialem Vakıf Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi ÇYBÜ’nde Mart 2012 – Nisan 2018 tarihleri arasında takip edilen 201 hastanın tıbbi kayıtları geriye dönük olarak elektronik ortamda incelenmiştir. Hastalarda yaş, cinsiyet, yatış süresi, yatış nedeni, altta yatan hastalık varlığı, mikrobiyolojik sonuçlar, kan elektrolit, nötrofil ve monosit değerleri, tedavi yöntemleri (mekanik ventilasyon, kan ürünü ihtiyacı, diyaliz ve plazmaferez) gibi faktörler araştırılmıştır.

Bulgular: 201 hastanın 156’sında septik şok da mevcuttu. Tanı kipleri sonucu 45 (%22.5) hasta hayatını kaybetti. Sepsis ve septik şok vakalarındaki mortalite oranları sırasıyla %13 ve %25 olarak hesaplandı. Sepsise en çok solunum sistemi hastalıklarının neden olduğu görüldü. 107 (%53) hastada altta yatan bir hastalık öyküsü mevcuttu. 74 (%36.8) hastada ise kan kültüründe üreme saptandı. En çok gram negatif bakterilerin ürettiği görüldü. 30 (%14.9) hastada ise kan kültüründe üreme ilk 48 saat içinde gerçekleşti (toplum kökenli sepsis). Bulgular sonucunda hastalarda cinsiyet, yaş, altta yatan hastalık varlığı, kan nötrofil ve monosit sayısı, serum elektrolit değerleri ile kan kültürü pozitifliğinin mortalite ile bir ilişkisi olmadığı görüldü. Hastanede kalış süresi, mekanik ventilasyon kullanımı, kan ürünü, diyaliz ve plazmaferez ihtiyacının mortalite ile anlamlı bir ilişkisi bulunmadı. **Sonuç:** Sepsis ve septik şok tüm dünyada her yaş grubunda ölümcül seyreden hastalık gruplarındandır. Bu çalışmada da mortalite oranlarının yüksek olduğu görülmüştür. Sonuç olarak sepsisin özellikle uzun dönem etkileriyle ilgili geniş kapsamlı çalışmaların yapılması gerekmektedir.

Anahtar Kelimeler: Sepsis, septik şok, mortalite



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



P-054

Gerçekten Hipertansiyon mu?: 40 Günlük Olguda Ambulatuvar Kan Basıncı Ölçümü

Mehtap Sak¹, Tarik Kirkgöz², Candan Sağlam¹, Serap Arslan¹, Tülay Güran², İbrahim Gökçe¹, Harika Alpay¹

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

²Marmara Üniversitesi Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı

Giriş: Kan basıncı ölçümü, hipertansiyon için risk faktörü taşıyan çocuklarda her doktor kontrolünde, riski olmayan çocuklarda ise üç yaşından itibaren normal fizik muayenenin bir parçası olarak yapılmalıdır. 24 saatlik Holter Yaşam İçi Kan Basıncı İzlemi (YİKBİ) ile beyaz önlük hipertansiyonu, maskelenmiş hipertansiyon, nokturnal hipertansiyon gibi durumların ayırıcı tanısı yapılabilir, gereksiz ve geç kalınmış tedavilerin önüne geçilebilir. Özellikle iletişimin zayıf olduğu iki yaşın altındaki çocuklarda YİKBİ zordur. Bu yazıda YİKBİ sonrası antihipertansif tedavisi kesilen 40 günlük hastamızı sunmayı amaçladık.

Olgu: Otuz iki yaşında sağlıklı anneden, 36+5/7 gestasyon haftasında, mükerrer sezaryen ile 4230 gr olarak doğan erkek bebek, postnatal 1. gününde hipotoni ve yenidoğanın geçici takipnesi tanısı ile yenidoğan yoğun bakım ünitesinde tedavi görmüş. Taburculuk sonrası postnatal 15. gününde yüksek ateş ve uykuya eğilim şikayeti ile hastaneye başvuran hasta primer adrenal yetmezlik tanısı aldı. Hidrokortizon ve astatonin tedavileri başlanan hastanın takiplerinde kan basıncı yükseliği saptanması üzerine amlodipin tedavisi başlandı. Kan basıncı ölçümleri amlodipin tedavisine rağmen 95. persantilin üzerinde seyreden ancak ölçümler esnasında çok huzursuz olduğu da gözlenen hastaya sırasıyla doksazosin mesilat ve enalapril meilat tedavileri eklendi. Hidrokortizon tedavisi kesilen hastanın takibinde kan basıncı değerleri üçlü antihipertansif tedavi ile 95. persantil ve üzerinde seyretti. Klinik olarak hipertansiyon ile seyreden adrenal yetmezlik düşünülmeyen hastanın hipertansiyon tanısının doğrulanması amacıyla tüm antihipertansif ilaçları kesildi ve yatan hasta yakın izleme alındı. Holter takılana kadar devamlı kan basıncı ölçümü yapıldı. Yüksek değerlerin yanında normal değerler de bulundu. İlaçları kesildikten iki gün sonra hastamız 40 günlük iken tansiyon Holter monitorizasyonu planlandı. Yeterli sayıda ölçüm yapılabilen hastanın ortalama kan basıncı değerleri normal (86/43 mmHg, <90.persantil) saptandı. Yanlışlıkla hipertansiyon tanısı almış olan 40 günlük bebek YİKBİ sonrası normotansif olarak değerlendirildi, antihipertansif tedavisine devam edilmedi.

Sonuç: YİKBİ, süt çocuklarında ağlama ve kasılmaya bağlı yanlış yüksek kan basıncı ölçümlerini ayırt etmede değerlidir. Çocuğun yaşına bakılmaksızın şüpheli olgularda 24 saatlik Holter ile YİKBİ mutlaka denenmelidir.

Anahtar Kelimeler: Hipertansiyon, Holter, Çocuk

P-055

Prematüre Ve Düşük Doğum Ağırlığı Olan Bebekler İle Term Bebeklerin Gelişimsel Risk Bulgularının Karşılaştırılması

Yaren Keskin¹, Salman Alazab²

¹İstanbul Bilgi Üniversitesi Sağlık Bilimler Fakültesi Çocuk Gelişimi, ²Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim Araştırma Hastanesi, İstanbul,

Amaç: Araştırmada, gelişimsel gerilik riski altındaki prematüre ve düşük doğum ağırlığı olan bebekler ile term bebeklerin gelişimsel risklerinin karşılaştırılması amaçlanmıştır. **Yöntem:** 1 Haziran - 15 Ağustos Tarihleri arasında çocuk nöroloji polikliniğine başvuran 6 -24 ay arası vakalar gestasyon yaşlarına göre miadında bebekler (1.grup, 72 vaka) ve preterm bebekler (2.grup, 55 vaka) olarak ayrıldı.Araştırmada veri toplama amacıyla prematüre ve düşük doğum ağırlığı olan bebekler ile term bebeklerin gelişimsel risklerinin karşılaştırılması için Denver gelişimsel tarama envanteri ve Kişisel bilgi formu kullanılmıştır. **Bulgular:**Düşük doğum ağırlığı ve prematüre olan bebekler ile term bebekler arasında özellikle ince motor ve kaba motor beceriler arasında belirgin farklılıklar gözlenmiştir. Uzun süre yeni doğan yatışı olan bebekler ile term bebekler arasında kişisel sosyal beceriler sosyal gülümseme, iletişim ve etkileşim becerileri arasında anlamlı derecede fark bulunmuştur.(p=0,024).Term bebeklerin ilişki kurma becerilerinin daha iyi olduğu saptanmıştır.Anormal DGTT testi olan vakaların %100'ünde, şüpheli DGTT testi olan vakaların %72.6'sında risk faktörü (asfiksi, neonatal konvülsiyon, düşük doğum ağırlığı, epilepsi vs.) saptandı (p<0.05).Denver II Gelişimsel Tarama Testi sonuçlarının; cinsiyet, anne-baba öğrenim durumu, doğum sırası, istenen gebelik durumu ve akraba evliliği değişkenlerine göre anlamlı bir farklılık göstermediği görülmüştür.

Sonuç: Bebeklik dönemi olarak tanımlanan 0-2 yaş dönemi, öğrenmeye en fazla açık olunan ve tüm gelişim alanlarındaki becerilerin temellerinin atıldığı dönemdir. Bireylerin hayatında bu kadar önemli olan dönemin gelişim sorunlarının yaşanması, çocukların gelişimlerinin yaşitlarından geri kalmasına ya da gecikmesine neden olmaktadır. Gelişimsel gerilik riski olan bireylerde müdahale ne kadar erken olursa, yaşitlarına uygun gelişim becerilerinin yakalayabilmeside o denli kolay olabilmektedir. Gelişimsel taramalar gelişim bozukluğu ya da gecikme ihtimali yüksek olan çocukları daha ilk aşamalarda tespit etmek açısından önemlidir. Prematüre ve düşük doğum ağırlığı olan bebeklerin gelişim izlemlerinde belirlenen risk bulgularına yönelik gelişimsel destek programlarının oluşturulabilmesi amacıyla yönlendirilmesi gerekmektedir.

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



Anahtar Kelimeler: Prematüre, Düşük doğum ağırlığı, Perinatal risk faktörleri, Denver testi

Anahtar Kelimeler: Göğüs Ağrısı, Koroner Arter Anomalisi

P-056

Adolesan Yaşta Göğüs Ağrısı ile Başvuran Konjenital Koroner Arter Anomalisi

Dilek Borakay¹ Demet Deniz Doğancı¹, Eviç Zeynep Başar¹, Berna Şaylan Çevik¹, Figen Akalın¹

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı,

Giriş: Kardiyak nedenler göğüs ağrısı ile başvuran çocukların %1-5'ini oluşturur. Çocuklarda ateroskleroza bağlı miyokard enfarktüsü nadirdir, göğüs ağrısı ve kardiyak enzimlerde yükseklik ile başvuran çocuk hastalarda ayırıcı tanıda konjenital koroner arter anomalileri, koroner arterlerde inflamasyon, Kawasaki Hastalığı, miyoperikardit düşünülmelidir. Yanlış sinüs valsaldan çıkan sağ ya da sol koroner arter genç sporcularda ani kardiyak ölümün önemli nedenlerinden biridir. Kliniğimize göğüs ağrısı ile başvuran ve böyle bir koroner arter anomalisi saptadığımız hastamızı sunuyoruz.

Olgu: Oniki yaşındaki erkek hasta gece başlayan, eforla ilişkisiz, 10 dakikadır devam eden sıkıştırıcı tarzda göğüs ağrısı şikayeti ile acil servisimize başvurdu. Önceden sağlıklı olan hastanın ilaç, sigara ve madde kullanımı yoktu. Fizik muayenesinde kan basıncı: 110/60 mmHg, kalp hızı: 78/dk, solunum sayısı: 20/dk, oksijen saturasyonu %98 idi. Kardiyak muayenesinde kalp sesleri normaldi, üfürüm veya frotman duyulmadı. Laboratuvar tetkiklerinde hemogram ve eritrosit sedimentasyon hızı normal, CRP yüksek (49.6mg/L) bulundu. TroponinT-hs: 742ng/L (normal değer: 0-14 ng/L), CK-MB: 9µg/L (normal değer: 7-25µg/L) olarak bulundu. Telekardiyografide pulmoner vaskülarite doğaldı ve kardiyotorasik indeksi 0.5'di. Hastanın EKG'sinde iskemi ya da miyokardit bulgusu saptanmadı. Ekokardiyografi ile değerlendirilen hastanın ventrikül fonksiyonları, bölgesel duvar hareketleri normaldi, perikardiyal efüzyon saptanmadı. Altıncı saatte kardiyak enzim yüksekliğinin devam etmesi üzerine hastaya Koroner CT anjiyografi yapıldı. Sağ koroner arterin sol koroner sinüsten keskin açı yaparak çıkıp, laterale doğru döndüğü, proksimal segmentte sağ atriyum ile aorta arasına sıkışmış olduğu ve orta-ileri derecede darlık olduğu izlendi. Çekilen Kardiyak MR normal olarak değerlendirildi.

Sonuç: Konjenital kalp hastalığı olmaksızın izole konjenital koroner arter anomalisi çocuklarda oldukça nadirdir. Gençlerde ani kardiyak ölüm ile ilişkisi nedeni ile göğüs ağrısı yakınması olan ve kardiyak enzimlerde yükseklik saptanan hastalarda ayırıcı tanıda düşünülmeli ve koroner arter görüntülemesi yapılmalıdır.

P-057

Olgu Sunumu: İlaça Dirençli Epilepsi Etiyolojisi Olarak Wac Gen Mutasyonu

Nilüfer Eldeş Hacıfazlıoğlu¹, Emek Uyur Yalçın¹, Yüksel Yılmaz²

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Zeynep Kamil Kadın Ve Çocuk Hastalıkları Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, İstanbul, ²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı Emekli Öğretim Üyesi, İstanbul

Tüm ekzom dizi analizi (Whole Exome Sequencing-WES) çocuk nörolojisi alanında, özellikle etiyolojisi saptanamayan epilepsi ve zihinsel gerilik gibi sık rastlanılan tıbbi sorunların etiyolojisini belirlemekte giderek daha sık kullanılmaktadır; böylece etiyolojiyi belirlemek prognozu öngörmeye ve bazı olgularda tedaviyi katkıya bulunmaktadır. Dirençli epilepsi ve hafif mental gerilik, motor gerilik, denge ve koordinasyon bozukluğu tanılarıyla nedeni ile takip ve tedavi edilen 10 yaşındaki kız hasta ilk kez 5 yaşındayken gelişme geriliği nedeniyle başvurdu ve takibe alındı. Altı yaşında başlayan fokal ve sekonder generalize nöbetleri antiepileptik tedaviye (Valproat, Topiramet, ACTH, Klobazam, Levatirasetam, ketojenik diyet) rağmen sürdü. EEG incelemelerinde generalize multifokal paroksizmal deşarjlar görüldü, bir EEG incelemesinde ESES (Electrical status epilepticus during slow sleep) saptandı. Özgeçmişinde 34 haftalık, 2380 gram doğduğu, küvözde bir gün kaldığı, 8 aylıkken oturduğu, 14 aylıkken yürümemesi nedeniyle başvurduğu kurumda serebral palsi düşünülerek fizik tedavi başlandığı öğrenildi. Akralığı olmayan ailenin ilk çocuğu olan hastanın soygeçmişinde özellik yoktu. Muayenesinde minör disformik özellikleri (kaba yüz, geniş çene, iri, belirgin ön üst kesici dişler), sağ angulis oris hipoplazisi, denge ve koordinasyon bozukluğu, mental-motor geriliğe ait özellikler saptandı. Kranial magnetik rezonans (MRG) görüntüleme, karyotip analizi, doğumsal metabolik hastalık incelemeleri normal idi. WES (yeni nesil dizi analizi) incelemesinde WAC geni c.1648C>T (p.R550X) heterozigot nonsense mutasyonu saptandı Sanger Dizi analizinde de bu değişiklik heterozigot olarak tespit edildi. WAC geni 10.kromozomun kısa kolunda (10p12.1) yer alan, H2B histon modifikasyonunda yer alan bir gendir. WAC geni R550X “de novo” mutasyonu şimdiye kadar 11 olguda bildirilmiştir. Zihinsel gerilik, öğrenme güçlüğü bu olgularda başlıca özelliktir. Sadece bir olguda epilepsi saptanmıştır. Bu olgu sunumu ile epilepsi ve zihinsel geriliği olan ve etiyolojisi aydınlatılamayan olgularda WES incelemesinin tanı koyma ve prognozu belirlemedeki önemi ile bu olgularda yeni tanımlanan genlerden WAC gen c.1648C>T (p.R550X) mutasyonun tespit edilebileceği ve ay-

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



rica yeni farklı aday genlerinde saptanabileceği vurgulanmak istenmiştir.

Anahtar kelimeler: Dirençli epilepsi, zihinsel gerilik, motor gerilik.

P-058

Kronik Böbrek Yetersizliği Olan Çocuklarda Huzursuz Bacak Sendromu

Nurdan Yıldız¹, Mehtap Sak¹, Neslihan Çiçek¹, Dilşad Türkdoğan², Harika Alpay¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, ²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı

Giriş: Huzursuz bacak sendromu (HBS), uyku ya da dinlenme sırasında ortaya çıkan bacaklarda uyuşma, karıncalanma, huzursuzluk gibi rahatsız edici hisler olarak tanımlanır. Kronik böbrek hastalığı (KBH) olan erişkinlerin yaklaşık ¼'ünde HBS görülmekte, uyku bozukluklarına yol açarak yaşam kalitesini düşürmektedir. KBH olan çocuklarda HBS sıklığı ile ilgili yeterli veri bulunmamaktadır. Bu çalışmada KBH olan çocuklarda HBS sıklığının araştırılması ve KBH evreleri ile ilişkisinin değerlendirilmesi amaçlandı.

Hasta ve Yöntem: Çocuk Nefrolojisi Polikliniğinde KBH tanısıyla izlenen 5-18 yaşlarında 87 hasta çalışmaya alındı. Çalışmanın aileye açıklanması ve onamlarının alınması sonrasında tüm hastalara “Uluslararası Huzursuz Bacak Sendromu Çalışma Grubunun” anketi uygulandı. Hastalara ait demografik bilgiler ile klinik ve laboratuvar bulguları dosyalarından kayıt edildi.

Sonuçlar: Hastaların 42'si (% 48,2) kız, 45'i (%51,8) erkek olup ortalama yaşları ve takip süreleri sırasıyla 10,5±4,2 (4,5-22,7) ve 5±12,7 (1,5 ay-19,4 yıl) yıl idi. Ortalama glomerül filtrasyon hızı (GFH) 37,6±19,7 ml/dk/1.73m² saptandı. Kronik böbrek hastalığının en sık nedeni 57 (% 65,5) hastada konjenital üriner sistem anomalileri (CAKUT), 13'ünde (% 14,9) herediter hastalıklar, 10'unda (% 11,2) nörojen mesane ve 6 (% 6,9) hastada otozomal resesif polistik böbrek hastalığı idi. On iki hasta renal replasman tedavisi almakta idi (6 hemodiyaliz, 6 periton diyalizi). Altmış beş (% 74,7) hastada Evre 3 ya da 4 KBH mevcuttu. İki (%2,3) hastada HBS saptandı. Bu hastaların ailesinde HBS öyküsü yoktu. Kendisinde HBS olmayan üç hastanın annesi ve bir hastanın amcasında HBS olduğu görüldü.

Çıkarım: Huzursuz bacak sendromu, KBH olan çocuklarda nadir görülen, ancak unutulmaması gereken bir durumdur. Kronik böbrek hastalığının herhangi bir evresinde görülebilir. Ancak KBH'lı çocuk hastalarda HBS sıklığının belirlenebilmesi için çok merkezli, yüksek hasta sayısı ile yapılan çalışmalara ihtiyaç

duyulmaktadır.

Anahtar kelimeler: Huzursuz bacak sendromu, kronik böbrek hastalığı, çocuk, diyaliz

P-059

Lupus Nefriti Tanısında Elektron Mikroskopisi Gereklidir Midir?

Ece Cetin¹, Nurdan Yıldız¹, Mehtap Sak¹, İbrahim Gökçe¹, Neslihan Çiçek¹, Serçin Güven¹, Handan Kaya¹, Harika Alpay¹

¹Marmara Üniversitesi Hastanesi Padiyatrik Nefroloji Ana Bilim Dalı

Giriş: Renal tutulum sistemik lupus eritematozusun (SLE) en önemli morbidite ve mortalite sebebidir. SLE'de en sık diffüz proliferatif glomerülonefrit (DPGN)(Class IV) görülür. Lupus nefritinde immün kompleks birikiminin olmaması çok nadirdir ve pauci-immün glomerülonefrit olarak adlandırılır. Bu hastalarda prognoz daha kötüdür. Lupus nefritinde tanı ışık (IM) ve immünfloresan (İF) bulgularına göre konulmakta, elektron mikroskopik(EM) inceleme ise birçok merkezde uygulanamamaktadır. Bu yazıda SLE tanısı alan, böbrek biyopsi materyalinin İF incelemesinde immün birikim gözlenmeyen ve pauci-immün DPGN tanısı alan, ancak EM'de elektron dens birikimler gözlenen bir hasta sunularak, çocukluk çağı lupus nefriti tanısında EM'nin tartışılması amaçlanmıştır.

Olgu: 10 yaşında kız hasta vücutta şişlik şikayeti ile başvurduğu merkezde yapılan tetkiklerinde (3+) proteinüri görülmesi ve albüminin 1.9 gr/dl bulunması üzerine tarafımıza yönlendirilmişti. Fizik muayenesinde bifissür ödem ve bilateral 3+ pretibial ödemi mevcuttu. Laboratuvar incelemesinde böbrek fonksiyonları normal, albümin 1.9 gr/dl, C3:0.46 g/l(düşük), C4:0.06 g/l(düşük), ANA(+++), antidsDNA zayıf pozitif, anti-SM(+), anti-RNP(+), anti-Nukleosom(+), anti-RibozomalP(+), idrar proteini atılımı 300 mg/m²/saat idi. Böbrek biyopsisi yapılan hastanın IM incelemesinde DPGN bulguları saptandı, İF incelemede immün depolanma izlenmedi ve “pauci-immün DPGN” tanısı konuldu. Hastaya prednizolon başlandı, 4.haftada masif proteinürisi devam ettiği için tedaviye intravenöz siklofosamid eklendi. Bu dönemde sonuçlanan biyopsinin EM incelemesinde yaygın subepitelyal ve subendotelyal, yer yer intramembranöz lokalizasyon gösteren elektron yoğun birikimleri mevcuttu. Hastanın İF incelemesi(-) olmasına rağmen EM bulgularına göre immün birikim olduğu görüldü ve pauci-immün lupus nefriti olmadığı düşünüldü. Altı doz aylık siklofosamid tedavisi sonrasında mikofenolat mofetil (MMF) başlandı. Hastamız halen MMF ve düşük doz prednol almakta olup idrar proteini negatif, böbrek fonksiyonları normal sınırlardadır.

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



Sonuç: Lupus nefritinde tanı sıklıkla IM ve İF bulgularına göre konulmaktadır, ancak İF incelemenin farklı nedenlerle negatif olabileceği unutulmamalıdır. Elektron mikroskopide elektron dens birikimlerin görülmesi immün birikim olduğunun göstergesi olup lupus nefriti tanısını destekler, yanlış değerlendirmelerin önüne geçilmiş olur. Çocukluk çağı lupus nefritinde prognoz belirlenmesi ve tedavi planı açısından EM ile değerlendirme önemlidir.

Anahtar kelimeler: Lupus Nefriti, Elektron Mikroskopisi.

P-060

Akut Böbrek Hasarı İle Başvuran Metilmalonik Asidemi

Ceren Bilgün¹, Serçin Güven², Emel Özcan³, Neslihan Çiçek², Mehtap Sak², Nurdan Yıldız², İbrahim Gökçe², Harika Alpay²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi

Giriş: Metilmalonik asidemi, metilmalonik asidin katabolizması sırasında görev alan metilmalonil Ko-A mutaz enzim eksikliğine bağlı metabolik bir hastalıktır. Otozomal resesif kalıttır. İnsidansı 1:48.000 olarak bulunmuştur. Organik asidemiler klasik olarak hayatın ilk 3 gününde pansitopeni, emme, ilerleyici ensefalopati gibi tablolarla ortaya çıkabilir ya da henüz tanı konulamadan ani ölüm ile sonlanabilir. Daha hafif şekli olan izole metilmalonik asidemilerde ya da adenoil kobalamin kofaktör eksikliğine neden olan kobalamin A veya B bozukluklarında hastalık süt çocukluğu, oyun çocuğu hatta adolesan yaşlara kadar ortaya çıkmayabilir. Bu hastalar kronik böbrek yetmezliği, proksimal tübüler renal disfonksiyon ile başvurabilir. Tanı plazmada propionil karnitin artışı, idrar metilmalonik asit, 3-OH-propionik asit ve metilsitrat artışı ile konur. Kan aminoasitleri ve idrar organik asitleri ölçümleri gereklidir. Tedavide proteinden kısıtlı diyet, B12 yanıtı olgularda intramusküler hidroksikobalamin, sekonder karnitin eksikliğini önlemek için karnitin, sekonder hiperamonyemi önlemek için sodyum benzoat/sodyum fenilbutirat kullanılmaktadır.

Olgu: Üç yaş üç aylık erkek hasta acil servise üç gündür olan halsizlik, genel durumda bozulma ve oral alımda azalma şikayetleri ile başvurdu. 2800 gr 38. gestasyonel haftasında doğan hastanın altıncı ayda hipokalsemi nedeniyle dokuz günlük yatış öyküsü olduğu öğrenildi. Aşılı yaşına uygun ve postnatal dokuz günlükken ölen hidrosefalik bir kardeş öyküsü vardı. Anne ve baba arasında birinci derece kuzen evliliği mevcuttu. Fizik muayenesinde kalp tepe atımı: 143/dk, dakika solunum

sayısı: 48/dk, Glasgow koma skoru 4-5 saptandı. Asidotik solunumu ve hepatomegalisi mevcuttu. Kan gazında pH: 6.83, pco₂: 14 mmHg, HCO₃: 2.2mmol/L, Baz açığı: -30,3 mmol/L, laktat 1,7 mmol/L ve biyokimyasal parametrelerinde Na 131 mEq/L, K: 3,7 mEq/L, Glukoz: 112 mg/dL, BUN: 69 mg/dL, kreatinin: 1.96 mg/dL, P: 7,1 mg/dL, ürik asit 13.01 mg/dL idi. Hastanın amonyak değeri 197.89 umol/L (16-68) ve INR'si 2,73 bulundu. Anyon açığı 30,4 hesaplandı. Ciddi metabolik asidozu ve akut böbrek hasarı olan hasta yoğun bakımda izleme alındı. Artmış anyon açıklı metabolik asidoz ayırıcı tanısı için metabolik taramaları yapıldı ve idrar organik asitlerinde idrarda metilmalonik asit düzeyi 3034,74 mmol/mol kreatinin(0-0.01) saptandı. Metil malonik asidemi tanısı ile proteinden kısıtlı diyet, karnitin ve hidroksikobalamin tedavisi başlandı, çocuk metabolizma poliklinik takibine alındı.

Sonuç: Organik asidemilerde tanı yaşı genellikle yenidoğan dönemi olmasına karşın bazı vakalar daha geç tanı alabilir. Özellikle artmış anyon açıklı metabolik asidozu olan pediatrik hastalarda metabolik hastalık, laktik asidoz, diyabetik ketoasidoz ve intoksikasyon ayırıcı tanıları yapılmalıdır. Bu hastalarda çok hızlı akut böbrek hasarı gelişebileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar kelimeler: Metilmalonik asidemi, Akut böbrek yetmezliği, Metabolik asidoz.

P-061

Siradişi Birliktelik: Atipik Hemolitik Üremik Sendrom Ve Otozomal Dominant Polikistik Böbrek Hastalığı

Mehtap Sak¹, Neslihan Çiçek¹, Salih Karaoğlu², Serçin Güven¹, Nurdan Yıldız¹, İbrahim Gökçe¹, Harika Alpay¹

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, ²Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Giriş: Atipik hemolitik üremik sendrom (aHÜS), alternatif kompleman sisteminde aktivasyona yol açan mutasyonların ve antikorların (Faktör H (FH), Faktör I, Faktör B, MCP (CD46), trombomodülin, C3, FH antikorları gibi) neden olduğu böbrek fonksiyon testlerinde bozulma, mikroanjiyopatik hemolitik anemi ve trombositopeni ile karakterize bir hastalıktır. Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı (ODPBH) ise genetik nedenli böbrek hastalıklarının en sık sebebi olup, PKD 1, PKD 2 ya da GANAB mutasyonları sonucu ilerleyici böbrek kistlerine ve erişkin dönemde böbrek yetmezliğine yol açmaktadır. Bu yazıda aHÜS tanısı ile izlenirken aile hikayesinden yola çıkılarak ODPKB tanısı da alan bir vakayı sunmayı amaçladık.

Olgu: Daha önce bilinen hastalığı olmayan on üç yaşında erkek çocuk idrar renginde koyulaşma ve ağızdan kan gelme şik-

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



kayetleri ile acil servise başvurdu. Hikayesinde son üç gündür olan üst solunum yolu enfeksiyonu bulguları ve bir kez sulu dışkılama mevcuttu. Soygeçmişinde akraba evliliği yoktu, babası ve dedesi ODPBH ile takipli idi. Fizik muayenesinde hastanın boyu 25-50. persantilde olup kilosu 3. persantilin altında idi, sistem muayenelerinde ise özellik saptanmadı. Laboratuvar tetkiklerinde hemoglobin değeri 11.6 gr/dl’ den 7.8 gr/dl’ ye kadar düşen hastada ayrıca trombositopeni (6000/mm³), böbrek fonksiyon testlerinde bozulma (BUN: 43 mg/dl, kreatinin: 1.15 mg/dl), yüksek laktat dehidrogenaz (2168 U/L), normal retikülosit (%1) ve düşük haptoglobulin (<0.025 mg/dl) düzeyleri saptandı. Direkt Coombs negatif, C3 ve C4 normal idi. Periferik yaymasında mikroanjiyopatik hemolitik anemi ile uyumlu parçalanmış eritrositler görüldü. ADAMTS13 aktivitesi normal (%106) saptandı. Hasta HÜS tanısı aldı, renal replasman tedavisi ihtiyacı olmadan laboratuvar parametreleri normale döndü. Böbrek ultrasonografisinde özellik saptanmadı. Klinik olarak tipik HÜS’ e benzeyen hastanın genetik incelemesinde CD46 geninde heterozigot c.776delG (p.259Valfs*39) mutasyon saptandı ve hasta aHÜS olarak değerlendirildi. Böbrek ultrasonografisinde kist olmamasına rağmen aile hikayesi olması nedeniyle bakılan PKD 1 geninde ODPBH ile uyumlu olarak heterozigot c.971G>T mutasyon saptandı.

Sonuç: Birliktelikleri tanımlanmamış, yüksek mortalite ve morbiditesi olan bu iki böbrek hastalığının tanısında genetik incelemenin çok önemli bir yere sahip olduğu açık bir şekilde gösterilmiştir.

Anahtar kelimeler: Atipik Hemolitik Üremik Sendrom, Otozomal Dominant Polistik Böbrek, Çocuk.

P-062

Nadir Bir Olgu Sunumu: Fabry Hastalığı

Umut Durak¹, Arzu Selamioğlu¹, Nursel Elçioğlu¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Metabolizma Bilim Dalı

GİRİŞ: Fabry hastalığı ilerleyici böbrek yetmezliği, kalp hastalığı, serebrovasküler hastalık (inme), periferik nöropati, işitme kaybı, terleme azlığı, gastrointestinal yakınmalar ve cilt lezyonları ile karakterize X’e bağlı kalıtım gösteren nadir bir lizozomal depo hastalığıdır. Erkeklerdeki prevalansı 1/50.000 olup kadınlarda bazen klinik etkilenme görülmesine rağmen prevalansı bilinmemektedir.

OLGU: 30 yaşındaki erkek hasta son 1-2 yıldır kalça ve kasıklarında kırmızı lekeler şikayeti ile başvurdu. 10 yaşından beri el-ayaklarda yanma hissi, az terleme, sıcağa tahammülsüzlük, bazen baş dönmesi ve sindirim problemleri (ishal) mevcuttu. Fizik muayenesinde sağ gluteal bölgede 10X15 cm’ lik alanda

kapiller vasküler malformasyonu olup göz muayenesinde kornea vertisillata saptandı. Yapılan cilt biyopsisinin anjiokeratom ile uyumlu gelmesi üzerine gönderilen alfa galaktozidaz enzim düzeyi çok düşük, plasma Gb3 (globotriaosylceramide) yüksek saptandı. GLA gen analizinde c.606_607delTG (p.C202*) (p.Cys202*) hemizigot pozitif bulundu. Masif proteinuri nedeniyle yapılan böbrek biyopsisinin elektron mikroskopi incelemesinde epitelyum ve endotel hücrelerinde sitoplazmik inklüzyon (miyeloid cisimler) ve sekonder lizozomlar saptandı. Hastaya Fabry hastalığı tanısı kondu ve Alfa galaktozidaz enzim replasmanına başlandı. Hasta şu an 42 yaşında olup tedavinin (düzensiz) 9. yılında son dönem böbrek yetmezliği gelişmesi üzerine hemodiyalize başlandı. Hastamızın ablasında, annesinde, kızında bu mutasyon heterozigot bulundu. Hastanın 50 yaşındaki ablasına ateroskleroz nedeniyle koroner stent takıldığı, 72 yaşındaki annesinde fasyal anjiokeratomlar, 12 yaşındaki kızında ise gözde kornea vertisillata olduğu öğrenildi.

SONUÇ: Fabry hastalığı (OMIM 301500) GLA gen (Xq22) mutasyonu sonucu lizozomal alfa-galaktosidaz A enziminin eksikliği ile dokularda glikosfingolipidlerin birikimine bağlı organ hasarı yapan bir hastalıktır. İlk bulgular çocukluk çağında görülen akroparestezi, karın ağrısı, anjiokeratom, terleme azlığı ve kornea opasiteleri iken yaş ilerledikçe renal, serebro ve kardiyovasküler işlev bozuklukları ortaya çıkabilmektedir. Karın ağrısı irritabl barsak sendromuyla karışabilmektedir. Soy ağacı taramasıyla etkilenen diğer bireylerin erken tanısı sağlanabilmektedir. Kadınlarda Fabry Hastalığı erkeklere göre daha ileri yaşlarda ve daha hafif semptomlarla görülebilmektedir. Erkeklerde enzim düzeyi düşüklüğü anlamlı iken kadınlarda ilk seçenek olarak mutasyon analizi yapılması önerilmektedir.

Anahtar kelimeler: Anahtar Kelimeler: GLA geni, anjiokeratom, akroparestezi

P-063

Metabolik Asidozla Prezente Olan İki Organik Asidem Olgusu

Arzu Selamioğlu¹, Umut Durak¹, Emel Uyar², Huriye Nursel Elçioğlu¹

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Metabolizma BD

²Marmara Üniversitesi Çocuk Yoğun Bakım BD

GİRİŞ: Propiyonat metabolizması bozukluklarından propiyonik asidemi ve metil malonik asidemi otozomal resesif kalıtmı olup sırasıyla propiyonil CoA karboksilaz ve Metilmaloniil-KoA mutaz enzimlerinin eksikliği sonucu ortaya çıkan organik asidemilerdir.

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



OLGU-1: Sekiz aylık kız hasta kusma, halsizlik, nefes alıp vermede zorluk ile getirildi. Özgeçmişinde hastanede C/S ile miad 3300 gram olarak doğmuş idi. Soy geçmişinde 1. derece kuzen evliliği vardı. Ailenin bir çocuğu 13 günlükken kaybedilmişti. Fizik muayenesinde genel durum orta, hipotonik, dehidrate görünümde, Kussmaul solunumu mevcuttu, hepatosplenomegalisi yoktu. Aksiller vücut ısısı: 37.4 °C nabız: 178/dakika, solunum sayısı 62/dakika, kan basıncı 90/70 mmHg ve oksijen saturasyonu %90 idi. Laboratuvar tetkiklerinde; pH:7.21 pCO₂:11 mmHg, HCO₃:4.1 mEq/L, BE:-23 mmol/L, laktat: 2 mmol/L, anyon gap:32 idi. Tam idrar tetkikinde keton (+3) idi. Tandem MS ile yapılan kanda aminoasit/açıl karnitin çalışmasında C3-propionil karnitin düzeyinde artış ve plazma aminoasit analizinde hiperglisinemi saptandı. Ayrıca idrar organik asit incelemesinde 3-OH propiyonik asit, 3-OH butirik asit, 3-OH izovalerik asit, tigilglisin ve propionilglisin atılımlarında artış mevcuttu. Propiyonik asidemi olarak değerlendirilen olguya düşük proteinli diyet (1 g/ kg/g), biotin (10 mg/g), L-karnitin (100 mg/kg/g) başlandı.

OLGU-2: Üç yaşındaki erkek olgu halsizlik, uyku hali şikayetleri ile getirildi. Özgeçmişinden 38. gebelik haftasında C/S ile 2800 gram olarak doğmuş idi. Soygeçmişinde birinci derece kuzen evliliği ve yenidoğan döneminde 9 günlükken kaybedilen kardeş öyküsü mevcuttu. Gelişinde ateşi: 36.1°C, kalp tepe atımı 143/dk., tansiyonu 110/80 mmHg, solunum sayısı: 48/dk., saturasyonu %90 idi. Genel durum kötü, ağrılı uyarana yanıtı mevcuttu, dehidrate görünümdeydi. Kussmaul solunumu mevcuttu, karaciğer 4 cm kot altı ele geliyordu. Laboratuvar tetkiklerinde; BUN: 69 mg/dL, Kr:1.96 mg/dL, pH: 6.83, pCO₂ :14 mmHg, HCO₃ : 2.2 mEq/L, BE: -30.3 mmol/L, laktat: 1,7 mmol/L, amonyak: 197 µmol/L idi. Tam idrar tahlilinde keton (+) idi. Tandem kütle spektrofotometrisinde C3-açıl karnitin yüksekliği (23.54 µmol/L; normali 0.28-2,9 µmol/L) saptandı. İdrar organik asit analizinde metilmalonik asit (3034 mmol/mol krea; normali 0-0.01 mmol/mol krea), tigil glisin (9 mmol/mol kreatinin (0-0,01) düzeyleri yüksek saptandı. Ayrıca 3-hidroksi butirik asit, 3-hidroksi valerik asit atılımlarında artış saptandı. Bu sonuçlarla MMA tanısı konulup tedavi olarak L-karnitin (100 mg/kg/gün), siyanokobalamin (1 mg/gün), proteinden kısıtlı diyet (0.25 g/kg/gün) başlandı.

SONUÇ: Ülkemizde akraba evliliğinin yaygın olması nedeniyle doğumsal metabolik hastalıklar oldukça sıktır. Açıklanamayan metabolik asidoz, baz açığı ve şüpheli kliniği olan öyküsünde kardeş ölümü ve akraba evliliği olan hastalar metabolik hastalık açısından değerlendirilmelidir.

Anahtar kelimeler: propiyonik asidemi, metil malonik asidemi, organik asidemi

P-064

Akut Fulminan Miyokardit Olgusunda Yaşam Kurtaran Girişim; Ecmo

Elif Erolu¹ Mehmet Karacan¹, Özlem Sarısoy¹, Vildan Atasayan¹, Seher Erdoğan², Ali Can Vuran³

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatrik Kardiyoloji Bölümü, ²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatrik Yoğun Bakım Bölümü, ³Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatrik Kalp Damar Cerrahisi Bölümü

Giriş: Miyokardit sistemik semptomlar ve nefes darlığı, göğüs ağrısı ile prezente olan kalp kasının enflamatuvar bir hastalığıdır. Çoğunlukla hafif semptomlarla seyir gösterse de fulminan da seyredebilir. ECMO tedavisi ile başarılı sonuç alınan akut fulminan miyokardit olgusunu sunmayı amaçladık.

Olgu: On iki yaşında erkek hasta on gündür süren ishal, kusma, boğaz ağrısı, ateş ve yeni gelişen nefes darlığı ve göğüs ağrısı şikayeti ile çocuk acile başvurdu. Vital bulgularında kalp hızı 120/dk solunum sayısı 30/dk oksijen saturasyonu %75 idi. Oskültasyonda wheezing, subkostal ve suprasternal çekilmeleri mevcuttu. Kalp sesleri taşikardik, üfürüm yok idi. Telekardiyografide akciğerde pamuk atılmış manzara ve kardiyomegali mevcuttu. Beyaz küre sayısı 16840, CRP:0.8 mg/dl, AST:178 U/Lt, ALT: 35 U/Lt, LDH:686 U/Lt, Na:129 mEq/Lt idi. Entübe edilerek yoğun bakıma yatırışı yapıldı. Kardiyak enzimlerden CK-MB: 129ng/ml, Troponin 32ng/ml saptanması üzerine tarafımıza konsulte edildi. Ekokardiyografide global ventrikül hareketleri azalmış, sol ventrikülde minimal dilatasyon, EF: %34, KF: %16 olarak saptandı. EKG’de voltaj düşüklüğü, sol prekordiyal derivasyonlarda ST yüksekliği, QRS süresinde hafif artış mevcuttu. Hipotansiyon nedeniyle başlanmış olan dopamin infüzyonuna milrinon, noradrenalin eklendi. Kan basıncında yeterli düzelme olmaması üzerine dobutamin ve son olarak da adrenalin tedavisi eklendi. IVIG (2gr/kg dozda) infüzyonu başlandı. İzlemede 235/dk hızda geniş QRS taşikardi atağı gelişti. Lidokain 1 mg/kg dozda infüzyonuna cevapsız olması üzerine 1J/kg dozda kardiyoversiyona yanıt sağlandı. Ventriküler taşikardi atakları 4 kez aralıklarla gelişti. Aritminin kontrolü için inotrop infüzyonları azaltılmak istendiğinde ciddi hipotansiyon ve 10-20 sn süren kardiyak arrest yaşanması üzerine venoarteriyel ekstrakorporal membran oksijenitör (ECMO) tedavisine geçilmesine karar verildi. Tedavinin 8. gününde ECMO’dan ayrıldı. Miyokardit etyolojisine yönelik etken gösterilemedi. Yatışının 15. gününde servis yatışına geçilen hasta antibiyoterapisinin sonlanması üzerine taburcu edildi.

Sonuç: Akut fulminan miyokardit, hızlı seyirli kalp yetmezliği, hemodinamik instabilite, ventriküler disfonksiyon ile karakter-



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



rizedir. Ventriküler taşikardi, düşük EF ve yüksek CK düzeyleri bu olgularda kötü prognoz kriterleridir. ECMO tedavisi, akut fulminan miyokarditte doğru zamanlama ile hayat kurtarıcıdır.

Anahtar Kelimeler: Akut fulminan miyokardit, ECMO, ARDS

P-065

Türkiye’de Depresyon Ve Özkiyım Yaşı Giderek Düşüyor Mu?

Feyza İnceköy Girgin¹

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Fethi Sekin Şehir Hastanesi, ²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Elazığ Fethi Sekin Şehir Hastanesi,

GİRİŞ: Zehirlenmeler çocukluk çağında önlenebilir morbidite ve mortalitenin önemli nedenlerinden biridir. Elazığ Eğitim ve Araştırma Hastanesi ve Elazığ Şehir Hastanesi Çocuk Yoğun Bakım Ünite’sinde tedavi edilen zehirlenme vakaları değerlendirilerek, çocukluk döneminde depresyon ve özkiyım oranlarındaki artış ve önlenebilirliğin sorgulanması amaçlanmıştır.

MATERYAL VE METOD: 3. basamak çocuk yoğun bakım ünitemize 01.05.2018-01.12.2018 tarihleri arasında zehirlenme nedeniyle getirilen 0-18 yaş arasındaki çocuklar çalışmaya alınarak prospektif olarak değerlendirildi. Yaş, cinsiyet, intoksikasyon nedeni, ilaç ilişkili zehirlenmelerde alınan ilaç tipi, hastaneye başvuru süresi ve nedeni, mide lavajı uygulanma saati ve mortalite bilgileri kaydedildi.

BULGULAR: 7 aylık süreç içerisinde yoğun bakım ünitemizde izlenen toplam 174 olgunun 48’i zehirlenme nedeniyle yatırılan olgulardı (%27). Zehirlenme vakalarının yaş aralığı 13 ay-17 yaş 8 ay arasında (ortalama yaş $8,25 \pm 0,27$ yaş) idi. 48 vakanın 27 tanesi (%56) kaza ile olan zehirlenmeler, 21 tanesi ise özkiyım amaçlı zehirlenmeler (% 44) idi. Tüm zehirlenmelerde vakaların % 54’ü erkek iken; özkiyımaya yönelik ilaç alımında vakaların %62 si kız idi. İlaç ilişkili zehirlenmelerde en sık nedeni santral sinir sistemi ilaçları (%32,9) oluştuyordu. Özkiyım amaçlı olan ilaç alımlarında vakaların %42,9’u kendi kullandığı ilacı yüksek dozda alma sonrasında baş vurmuştu. Tüm zehirlenmelerde hastaneye en sık başvuru şikayeti ailenin haberdar olması (%67), ikinci en sık şikayet kusma idi (%15). Hastaneye ortalama başvuru süresi $2 \pm 0,9$ saat, mide lavajının ortalama uygulanma saati $2,4 \pm 0,7$ saat idi. Mortalitemiz yoktu.

TARTIŞMA: Zehirlenmeler tüm dünyada ve ülkemizde önlenebilir morbidite ve mortalitenin önemli sebeplerinden biridir. Çocuklarda depresyon tanısının ve özkiyım amaçlı zehirlenmelerin sayısının son derece yüksek olduğu ve bu girişimin yaşının 11’e kadar düşmüş olduğu görülmektedir. Son on yılda zehirlenme vakaları içerisinde özkiyım amaçlı olanların sayısındaki bu artış dikkate alındığında sayının giderek daha da arta-

bileceği fikri endişe vericidir.

Anahtar Kelimeler: çocuk, depresyon, özkiyım, yoğun bakım, zehirlenmeler

P-066

Atlanılmaması Gereken Bir Kromozom Anomalisi: 47, XYY

Hilal Aydın¹, Mehmet Geyik¹, Samet Benli¹, İbrahim Hakan Bucak¹, Mehmet Turgut¹

¹Adıyaman Üniversitesi Kadın Doğum Ve Çocuk Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

Giriş: 47,XYY en sık görülen cinsiyet kromozom anormalliklerinden birisidir. 47, XYY’ li bireyler karakteristik bir özellik göstermediğinden tüm yaşamları boyunca tanı konulamayabilir. Hastalık genetik geçiş göstermemekle birlikte kesin tanısı kromozom analizi ile konulmaktadır. Hastalığa özgü küçük çene ya da azospermi gibi komponentler puberteden sonra belirginleştiği için hastalığın tanısını erken çocukluk döneminde koymak zordur.

Olgu: 8 yaşında erkek hasta Çocuk Nöroloji polikliniğine konuşmada gerilik, okulda arkadaşlarından derslerinde geride kalma şikayeti ile başvurdu. Hastanın prenatal, natal ve postnatal öyküsünde bir özellik yoktu. Anne ve baba arasında akrabalık olmayan olgunun yürümeye 3 yaşında, tekli kelimeleri 4 yaşında konuşmaya başladığı öğrenildi. Fizik muayenesinde; kaba yüz görünümü dışında sistem muayaneleri doğaldı. Hastanın nöromotor retardasyon nedeni ile dış merkezde izlemde olduğu ve kranial magnetik rezonans görüntülemesinde (MRG) lateral ventrikül posterior hornlarda hipoksik iskemi sekeline ait uyumlu lezyonlar saptandığı öğrenildi. Dikkat eksikliği ve hiperaktivite nedeni ile metilfenidat kullanım öyküsü olan hastanın hemogram, biokimya, tiroid fonksiyon testleri, vitamin düzeyleri, metabolik tetkikleri normal olarak izlendi. İşitme testinde patoloji saptanmadı. Kranial MRG’ de bilateral lateral ventrikül okspital horn komşuluğunda lökomalazik değişiklikler izlendi. Kaba yüz görünümü nedeni ile genetik bölümü ile konsulte edilen hastanın kromozomal analizi: 47,XYY ile uyumlu olarak geldi. Çocuk psikiyatri, çocuk endokrinoloji ve çocuk nöroloji bölümünde takibe alınan hastanın belli aralıklarla kontrolleri devam etmektedir.

Sonuç: 47, XYY en sık görülen kromozomal anomalilerden biri olmasına rağmen özgül bir semptomu olmadığından dolayı kolaylıkla atlanabilmektedir. Kaba yüz görünümü ve nöromotor gelişim geriliği dışında herhangi bir semptomu olmayan hasta genetik bölümü ile konsulte edilmelidir.



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



Anahtar kelimeler: Kaba yüz görünümü, nöromotor retardasyon, kromozom analizi.

P-067

Angelman Sendromu: Bir Olgu Sunumu

Hilal Aydın¹, Gökhan Özel¹, İbrahim Hakan Bucak¹, Mehmet Geyik¹, Mehmet Turgut¹

¹Adıyaman Üniversitesi Kadın Doğum Ve Çocuk Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

Giriş: Angelman Sendromu (AS) 15q11-13 lokusunu içeren delesyon, uniparental dizomi, imprintlenme defekti ya da UBE3A gen defektinden kaynaklanan, nadir görülen bir genetik hastalıktır. Etkilenmiş kişilerde şiddetli mental retardasyon, motor gelişimde gerilik, konuşma bozukluğu, karakteristik yüz görünümü bulunmaktadır.

Olgu: Sekiz yaşında kız hasta nöromotor retardasyon tanısı ile dış merkezde izlenirken, üç dakika süren jeneralize tonik klonik vasıfta nöbet geçirmesi nedeni ile kliniğimize başvurdu. Prenatal, natal ve postnatal öyküsünde bir özellik bulunmayan hastanın anne ve baba arasında akrabalık yoktu. Kuzeninde febril konvulziyon öyküsü mevcuttu. Olgunun fizik muayanesinde dismorfik yüz görünümü, ağır mental retardasyon, konuşma bozukluğu, semer burun, kalın dudaklar, mikrosefali, uzun filtrum, düz oksiput, üst ve alt ekstremitelerde kontraktür, DTR canlı, hipertelorizm, kifoskolyoz, streotipisi mevcut, göz teması yoktu. Diğer sistem muayeneleri olağandı. EEG’de; jeneralize/ bisenkron yüksek amplitüdlü diken ve dalga kompleksleri görüldü. Kranial magnetik rezonans görüntülemesinde frontotemporal bölgede kortikal atrofi, bilateral lateral ventrikülde posterior bölgede T2A ve FLAIR’ de minimal hiperintensite izlendi. Hastaya levetirasetam başlandı. Klinik bulgular ile AS’u düşünülen olgu, genetik bölümü ile konsulte edildi; MLPA yöntemi ile SNRPN metilasyonu; Angelman Sendromu ile uyumlu olarak geldi. Belli aralıklarla çocuk nöroloji polikliniğine kontrole gelen hastanın takiplerinde nöbeti olmadı.

Sonuç: Mental retardasyon ve epilepsisi bulunan hastalarda %6 oranında AS görülmektedir. Ağır konuşma bozukluğu, epileptik nöbetlerle birlikte dismorfik bulguları olan olgularda ayırıcı tanıda AS düşünülmelidir.

Anahtar kelimeler: Dismorfizm, epilepsi, nöromotor retardasyon.

P-068

Smith-Magenis Sendromu: Bir Olgu Sunumu

Hilal Aydın¹, Ahmet Küçük¹, Mehmet Turgut¹, Mehmet Geyik¹

¹Adıyaman Üniversitesi Kadın Doğum Ve Çocuk Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

Giriş: Smith-Magenis Sendromu (SMS) mental retardasyon, kraniofasial ve iskelet anomalileri ile uyku düzensizliği, ağrı duyusunda azalma, çevre ile uyum problemleri gibi davranış anormalliklerini içeren kompleks bir hastalıktır. Klinik fenotip olgulara göre oldukça farklılık gösterebilmektedir. Genetik analizde 17p11.2 geninde delesyon mevcuttur.

Olgu: 15 yaşında erkek hasta jeneralize tonik klonik kasılma şikayeti ile başvurdu. Hastanın prenatal ve natal öyküsünde bir özellik olmadığı; nöromotor gelişimin geri olduğu, 15 günlükken afebril nöbet geçirdiği ve o dönem bir antiepileptik ilaç almadığı öğrenildi. Anne ve baba arasında akrabalık öyküsü olmayan olgunun fizik muayenesinde; kaba yüz görünümü; hafif mental retardasyon, dizartrik konuşma dışında sistem muayeneleri doğaldı. Hastanın çekilen elektroensefalografisi normal olarak izlendi. Kranial magnetik rezonans görüntülemesinde korpus kallosum yaşına göre ince, frontotemporal bölgede atrofi ve lateral ventriküllerde dilatasyon izlendi. Rutin hemogram, biyokimya, vitamin tetkikleri, metabolik tetkikleri normaldi. Hastanın kardiyolojik tetkikleri (EKG, EKO) incelenmesi doğaldı. Hastaya valproik asit 20 mg/kg/ gün 2 dozda başlandı. Genetik ile konsülte edilen hastanın moleküler karyotiplemesinde 17p11.2 bölgesinde delesyon izlendi. Olgumuza Smith Magenis Sendromu tanısı konuldu. Klinik izleme alınan hastanın takiplerinde nöbet öyküsü olmadı.

Sonuç Smith Magenis Sendromu 17p11.2 kromozom bölgesindeki delesyon ile birlikte görülen en sık mikrodelesyon sendromlarından bir tanesidir. Kaba yüz görünümü ve nöromotor retardasyonu olan her hasta genetik açıdan araştırılmalıdır.

Anahtar kelimeler: Dismorfizm, epilepsi, genetik.

P-069

Çocukta Çok Nadir Görülen Bir Hastalık: Wernicke Ensefalopatisi

Gülten Thomas¹, Kıvılcım Karadeniz Cerit², Embiye Adalı², Merve Yılmaz Erdaş², Gülcan Akyüz¹, Güneş Sağır¹, Olcay Ünver¹, Gazanfer Ekinci³, Dilşad Türkoğlu¹

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nörolojisi, İstanbul, Türkiye, ²Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi, İstanbul,

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Türkiye, ³Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji, İstanbul, Türkiye

Giriş: Wernicke ensefalopatisi tiyamin eksikliğine bağlı gelişen ve acil tedavi gerektiren nörolojik bir tablodur. Akut ensefalopati, okulomotor disfonksiyon ve ataksi triadı klasik bulguları olup zamanında müdahale edilmezse ciddi nörolojik hasar ile sonuçlanabilir. Tiyamin eksikliğinde medial talamuslar başta olmak üzere beyin yüksek enerji gerektiren bölgelerinde simetrik lezyonlar görülebilir. 40 gün TPN tedavisi sonrasında Wernicke ensefalopatisi gelişen bir olgu sunulmaktadır,

Vaka takdimi: 11 yaşında kız hasta akut gelişen baş dönmesi, baş ağrısı, ataksi ve nistagmus nedeni ile tarafımıza konsülte edildi. Öyküsünde daha önce sağlıklı iken 50 gün önce invazyon tanısı ile opere edilen ve operasyon sonrası ileus nedeni ile reoperasyonu gerçekleştiği öğrenilen hastanın son 40 gündür oral alımı tolere edemediği için Total Parenteral Nutrisyon (TPN) ile beslendiği öğrenildi. Dudakta ve barsak mukozasında hiperpigmentasyon ve hamartom nedeni ile Peutz Jeghers sendromu ön tanısı ile tetkik edilmekteydi. Hastanın nörolojik muayenesinde bilinci uykuya meyilli, ataksik yürüyüşü mevcut olup eşlik eden horizontal nistagmusu mevcuttu. Hastanın çift görmesi vardı ancak göz hareketlerinde kısıtlılık saptanmadı. Hastanın çekilen Beyin MRG görüntülemesinde bilateral talamus anterior medial kesimde difüzyon kısıtlanması saptandı. Hastaya Wernicke ensefalopatisi ön tanısı ile tiyamin 200mg/gün intravenöz (IV) infüzyon başlandı. İntravenöz ilk doz tiyamin tedavisi sonrası hastanın uykuya meyilinin gerilediği ve oral alımının başladığı gözlemlendi. Hastanın almakta olduğu tiyamin tedavisi hastanın semptomlarına göre kademeli olarak 400mg/gün'e kadar yükseltildi. 10 günlük IV tedavinin sonunda hastanın ataksi ve nistagmusunda belirgin gerileme gözlemlendi. 2 hafta IV tedavinin ardından hastanın tedavisi günde iki kez 250mg intramuskuler (im) olarak devam edildi. Tedavinin 1. ayında yapılan muayenesinde hastanın ataksisinin tamamen kaybolduğu, nistagmusun minimal devam ettiği, hastanın bilinç ve oral alımının iyi olduğu saptandı. Hastanın idame vitamin tedavileri oral multivitamin şeklinde düzenlendi.

Sonuç: Wernicke ensefalopatisi çocukluk çağında nadir olmakla birlikte beslenme yetersizliği bulunan hastalarda akla gelmeli ve uzun süreli intravenöz beslenmesi planlanan hastalarda hazırlanan TPN sıvılarına vitamin desteği mutlaka eklenmelidir.

Anahtar kelimeler: Ensefalopati, ataksi, okulomotor disfonksiyon.

P-070

Tekrarlayan Optik Nörit Ve Kronik İnflamatuvar Polinöropati İle Prezente Olan Kombine Periferik Ve Santral Demiyelizasyon

Güneş Sağır¹, Gülten Thomas¹, Olcay Ünver¹, Barış Işak², Gazanfer Ekinci³, Dilşat Türkdoğan¹

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nörolojisi

²Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Nöroloji

³Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Radyoloji

GİRİŞ: Kombine santral ve periferik demiyelinizasyon (CCPD) sendromu, santral sinir sisteminin immün aracılı hastalıkları arasında yeni tanımlanan bir hastalıktır. CCPD, periferik polinöropati eşliğinde demiyelinizan beyin ve/veya spinal lezyonlara bağlı olarak akut, subakut veya kronik başlangıçlı merkezi ve/veya periferik sinir sistemi (PNS) bozukluğu ile karakterizedir.

OLGU: 8 yaşında, erkek çocukta 2014 yılında akut ağrısız sol göz görme bozukluğu gelişti ve papillit saptandı. Diğer sistemik ve nörolojik muayeneler normaldi. Beyin omurilik sıvısında (BOS) yapılan incelemelerde protein ve IgG indeksi (0.64 mg / dl) hafif yüksekti ve oligoklonal bant (OB) saptanmadı. MRG incelemeleri sol optik nöriti doğruladı, kranial ve spinal MRG normaldi. Anti aquaporin4'e, anti MOG plazmada negatifti. Enfeksiyöz, toksik, metabolik, granümatöz ve infiltratif süreçler açısından bakılan incelemeler normaldi ve klinik olarak izole edilmiş sendrom tanısı kondu, 5 gün boyunca 30 mg / kg / gün IV kortikosteroid tedavisi verildi. Tedavinin ikinci gününde görme keskinliği % 40'dan% 100'e yükseldi. 2016 yılında hasta sağ göz görme bozukluğu yaşadı. Nörolojik muayenesinde sağ gözde ışık refleksi yoktu ve sağ gözde görme keskinliği %50 idi. Kranial spinal ve orbital görüntülemesi, Orbita MRG'de sağ optik sinir kontrastlı, T2 / FLAIR kesitlerde hiperintensite saptanması dışında normaldi. Hastaya tekrarlayan optik nörit tanısı konuldu. 2017 yılında hasta alt ekstremitelerde güçsüzlük şikayeti ile başvurdu. Patellar ve aşil tendon refleksleri bilateral yoktu. Hastada alt ekstremitelerde simetrik kas güçsüzlüğü mevcuttu ve vibrasyon duyusu uzamıştı. Sinir iletim çalışmalarında (NCS), demiyelinizan özelliklere sahip duyu ve motor polinöropati saptandı. MR çalışmalarında medulla oblongata düzeyinde tek kontrast tutan lezyon saptandı. Hastanın hem klinik hem EMG bulguları EFNS kriterlerini karşıladığından kronik inflamatuvar polinöropati tanısı kondu.

SONUÇ: Hastamızda hem santral sinir sisteminin hem de periferik sinir sisteminin inflamatuvar olarak etkilendiği görünmüş olup bu bulgular yeni tanımlanan kombine periferik ve santral



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



demiyelinizasyon sendromu tanısı ile uyumudur.

Anahtar kelimeler: kombine periferik ve santral demiyelizasyon sendromu, optik nörit

P-071

Radyolojik Olarak Yaygın Serebral İskemi Saptanan Bir Bebek Klinik Olarak İyİ İse Ne Yapmalıyız?

Emel Uyar¹, Nilüfer Yalındağ Öztürk¹, Ruslan Asadov², Feyyaz Baltacıoğlu²

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, ²Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Ana Bilim Dalı

Giriş: Serebral iskemide özellikle küçük bir bebekte izlendiğinde tıbbi ekip için korkutucudur. Optimal tedavi yaklaşımı ise net değildir. Özellikle klinik ve görüntüleme arasında klinik lehine uyumsuzluk var ise risk fayda açısından en iyi yaklaşım tartışmalıdır.

Olgu: 38 günlük öncesinde sağlıklı term erkek bebek, sağ kol ve boynu içeren fokal bir nöbet aktivitesi ile başvurdu. Öyküsünde 2 gündür uykuya meyil ve beslenmede azalma mevcuttu. Fizik muayenesinde vital bulguları normaldi. Uykuya meyilliydi ancak kolaylıkla uyandırılabilirdi. Sol kolda orta derecede güçsüzlüğü ve santral fasial paralizi vardı. Hemogramı, enflamasyon belirteçleri, tüm koagülasyon testleri normaldi. Biyokimyasında hafif hiponatremi dışında özellik yoktu. Kranial görüntüleme orta hat kaymasına yol açan yoğun enfarkt ve ödem ile uyumluydu. Yapılan serebral arteriyel anjiyografisi ileri derecede vaskülopati olduğunu gösterdi. Elde edilen klinik bulgular ve bebeğin yaşı düşünüldüğünde intruterin dönemde başlayan, kronik zeminde gelişen akut bir olay olduğu düşünüldü. Bu durumun başlıca anterior serebral dolaşımın etkilendiği, internal karotid arterlerin uç kısımları ve ana terminal dallarının tıkalı değişiklikleri ve proliferatif kollaterallerle karakterize nadir bir hastalık olan Moyamoya (MM) ile uyumlu olabileceği düşünüldü. Lezyon lokalizasyonu posteriyor sirkülasyonu da etkilediğinden ilk etapta MM düşünülmemiş olsa da literatürde etkilenen benzer vakalar bildirilmiştir. Anjiyografik görüntülemelerde yoğun vaskülopatik değişim ve kollateraller saptanan hastada mevcut durumun idiopatik (Moyamoya Hastalığı) veya spesifik altta yatan bir durum (Moyamoya Sendromu) sonucu olabileceği düşünüldü. Klinik olarak stabil olan bebek levatirasetam ve aspirin ile tedavi edildi. Stabil klinik seyir izlenen hasta beslenmeye başladı. Hemodinamik, solunumsal ve nörolojik açıdan ek sorun izlenmedi. Geniş tromboz paneli, enfeksiyon ve vaskülit taramaları normal saptandı.

Sonuç: Serebral iskemide gelen bebeklerde, özellikle görüntüleme hastanın klinik durumundan orantısız olarak daha kötü olduğunda, en iyi başlangıç yönetimi konusunda pek çok bilinmeyenler vardır. Görüntülemelere dayanarak tedavi seçimi medikal açıdan ileri riskler yaratabilir. Hastanın klinik durumu seçilecek girişimsel yöntemler ve tedavi olasılıkları açısından yol gösterici olacaktır.

Anahtar Kelimeler: Serebral iskemide, moyamoya

P-072

Çocuklarda Nadir Görülen Bir Tablo: Haşimato Ensefalopatisi

Olca Ünver¹, Gülten Thomas¹, Gülcan Akyüz Yücel¹, Güneş Şentürk¹, Dilşad Türkdoğan¹

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Giriş: Haşimato ensefalopatisi nadir görülen, subakut başlangıçlı, bilinç değişikliği, nöbetler, miyokloniler, psikoz ve depresyon benzeri tablo ile karakterize otoimmün bir durumdur. Geri dönüşümlü nöropsikiyatrik bir tabloya neden olur.

Olgu: On bir yaşında erkek hasta 10 gündür devam eden etrafındakileri tanımama, korkma, işitsel ve görsel halüsinasyon, uyku bozukluğu, iştahsız azalma nedeniyle başvurdu. Sistem muayeneleri normal idi. Nörolojik muayenesinde derin tendon refleksleri canlı, alt ekstremitelerde 1-2 atım klonus, huzursuz ve ajite, yer ve kişi oryantasyonu kaybolmuş, ifadesi mutsuz, afektif donuk, göz teması kısıtlı idi. Hastanın hemogram ve biyokimyasal parametreleri, crp, kan laktat ve amonyak düzeyleri normaldi. B12: 73 pg/ml (180-914), sT4: 1.09 ng/ml (0.61-1.12), sT3: 4.26 ng/ml (2.60-4.80), TSH: 0.91 mIU/ml (0.34-5.60), tiroid peroksidaz antikor: 116 (0-34), antitiroglobulin 197.6 (0-115) saptandı. BOS laktat 14.7 mg/dl (10-22), BOS glukoz 77 mg/dl (60-80), BOS protein 18.8 mg/dl (15-45), limbik ensefalit paneli, oligoklonal band, bos viral panel negatif saptandı. IgG index 0.62 (0.20-0.60), bos kızamık ıgG negatif saptandı. Hastanın çekilen uyku-uyanıklık elektroensefalografisi (EEG), ensefalopati ile uyumlu idi. Hastanın beyin manyetik rezonans görüntülemesi (MRG) normal idi. Hastaya 1 g/kg IVIG 2 gün, 30 mg/kg iv metil prednizolon 5 gün verildi. Vitamin B12 takviyesi IM olarak uygulandı. Hastanın taburculuktan 1 ay sonra yapılan kontrolünde korkuları azalmış, konuşması ve uykuları düzelmiş idi. EEG bulguları başvuruya göre oldukça düzelmişti. Hastanın kontrolünde bakılan tiroid fonksiyon testleri ve antikor düzeyleri normal saptandı.

Sonuç: Nadir bir tablo olması ve tanı konulduğunda tedavi edilebilir olması nedeniyle psikiyatrik bulgular, bilişsel bozulma ile başvuran hastaların ayırıcı tanısında haşimato ensefalo-



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



patisi akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: ensefalopati, haşimato, otoimmünite

P-073

Capos Sendromlu Olgu Sunumu

Güneş Sağır¹, Gülten Thomas¹, Olcay Ünver¹, Dilşad Türkdoğan¹

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nörolojisi BD

Giriş: Serebellar ataksi, aflexia, pes kavus, optik atrofi ve sensorinöral işitme kaybı (CAPOS), ateşli hastalıklar ile ilişkili tekrarlayan akut ataksik ensefalopati ataklarının erken çocukluk dönemi ile başlayan otozomal dominant geçişli nörolojik bir hastalıktır. Bu akut ataklar zamanla azalma eğilimindedir, ancak nörolojik sekeller kalıcı ve ilerleyicidir, yürüyüş ve uzuv ataksisi ile sonuçlanır. Etkilenen bireylerde optik atrofi ve çocuklukta başlayan duysal işitme kaybı gelişir. Diğer değişken özellikler arasında anormal göz hareketleri, pes kavus ve disfaji bulunur.

Olgu: Teyze çocukları olan anne ve babadan sorunsuz olarak dünyaya gelen hastamızın nörolojik gelişimi tamamen normalken 7 yaşında suçiçeği enfeksiyonu sırasında bilinç bulanıklığı ve ataksisi gelişti. Görme ve duyma problemi oldu. Enfeksiyon geçtikten sonra minimal ataksisi devam eden hastada sensorinöral işitme kaybı ilerledi. Hastanın yapılan immünolojik ve metabolik tetkikleri normal saptandı. Beyin ve spinal MR görüntüleri normaldi. Hastada 2. kez influenza enfeksiyonu sonrası akut bilinç değişikliği, dengesizliğinde artış ve görme probleminde ilerleme oldu. Yapılan muayenesinde serebellar ataksisi, pes kavus deformitesi, arefleksisi, optik atrofisi ve sensorinöral işitme kaybı saptandı. Sinir iletim emg çalışması normaldi. Hastadan gönderilen ATP1A3 gen analizinde heterozigot mutasyon saptandı. Sanger sonucunda anne ve babasının bu değişikliği taşımadığı saptandı ve hastaya CAPOS tanısı konuldu.

Tartışma: CAPOS, 19q13 kromozomunda ATP1A3 genindeki heterozigot mutasyondan kaynaklanır ve otozomal dominant geçişlidir. ATP1A3 geni, Na(+)/K(+) - ATPase transmembran iyon pompasının alfa-3 katalitik alt ünitesini kodlar. ATP1A3 izoformu bazal ganglionlar, hipokampus ve serebellum dahil olmak üzere çeşitli beyin bölgelerinin nöronlarında bulunur. Ateşli hastalıklarla kötüleşen ataksi, işitme kaybı ve optik atrofi gelişen hastaların metabolik tetkiklerin ve immünolojik tetkiklerin normal gelmesi durumunda kalıtsal bir hastalık olan CAPOS akla gelmelidir.

Anahtar Kelimeler: serebellar ataksi, arefleksisi, sensorinöral işitme kaybı

P-074

Marmara Üniversitesi Çocuk Nöroloji Polikliniğinde Hipotoni Tanısı İle İzlenen Bir Grup Hastanın Temel Özellikleri

İsmail Hakkı Akbeyaz¹, Sermin Özcan¹, Gülcan Akyüz¹, Gülten Thomas¹, Güneş Sağır¹, Olcay Ünver¹, Dilşad Türkdoğan¹

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Nöroloji Bilim Dalı

Giriş: Kas tonusu kasların pasif hareketlere direnci olarak tanımlanır. Hipotoni azalmış kas tonusu anlamına gelir. Hipotonik hastalar değerlendirilirken dismorfik bulgular ve hastanın nöromotor gelişim evresi dikkatle incelenmelidir. Santral veya periferik olarak birçok nedeni olabilen hipotonin kaynağına göre prognozu da oldukça değişkendir.

Gereç ve Yöntem: Çalışmamızda Marmara Üniversitesi Çocuk Nöroloji Polikliniğinde hipotoni nedeniyle dosya açılan, düzenli izlenen ve ulaşabildiğimiz seçilen 51 hastanın risk faktörlerinin belirlenmesi, hastaların son durumları ve son tanıların tespiti amaçlanmaktadır. Hastaların verileri retrospektif olarak incelenmiş olup izleme gelmeyenlerin son durumları ile ilgili bilgilere telefon yolu ile ulaşılmıştır.

Bulgular: 51 hastamızın cinsiyet dağılımları benzerdi (26 erkek, 25 kız). Hastaların başvuru yaş ortalamaları $16,8 \pm 32,12$ aydı. Başvuru şikayetleri sıklık sırasına göre gevşeklik, baş tutma veya oturmada gecikme, yürümede gecikme idi. Hastalarda perinatal risk faktörleri incelendiğinde 9 hastada prematürite, 7 hastada başka nedenlerle yenidoğan yoğun bakım yatış öyküsü, 5 hastada perinatal hipoksi ve 3 hastada anatomik santral sinir sistemi anomalileri saptandı. Hastaların 17'sinde akraba evliliği mevcuttu. Sekiz hastada kardeş ve/veya kuzen ölümü öyküsü vardı. Hastaların izleminde 10 hasta çeşitli düzeylerde serebral palsi, 6 hasta çeşitli genetik sendrom tanıları aldı. 3 hasta epileptik ensefalopati, 3 hasta tip 1 SMA, 5 hasta genetik kas hastalıkları tanıları aldı. 1 hastada dirençli b12 vitamini eksikliği saptandı. Hastaların 11'inde henüz tanı konmamış olup santral hipotoni nedeni ile izlenmektedirler. Hastaların güncel durumlarına bakıldığında; 10 hastanın nöromotor olarak yaşıtlarıyla uyumlu olduğu, 7 hastada normal motor fonksiyonlarla birlikte mental retardasyon, 6 hastada hafif yürüme bozukluğu ve 3 hastada ağır nöromotor gerilik olduğu saptandı. 4 hastanın da çeşitli sebeplerle kaybedildiği öğrenildi. Kaybedilen 4 hastanın 2 si serebral palsi tanılı iken 2 hastada tanı konmamıştı.

Sonuç: Hipotoni etiyojisiinde pek çok nedeni barındırabilen



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



bir klinik durumdur. Erken zamanda hastaların tanı ve tedavi amaçlı sevk edilmesi ve izlemlerinin düzenli yapılması önem arz etmektedir.

Anahtar Kelimeler: hipotoni, santral, kas tonusu

P-075

Akut Flask Miyelit 2018 Olguları: Tek Merkez Deneyimi

Olca Ünver¹, Gülcan Akyüz¹, Gülten Thomas¹, Güneş Sağer¹, Sermin Özcan¹, Hakkı Akbeyaz¹, Esra Giray², Evrim Karadağ Saygı², Gazanfer Ekinci³, Dilşad Türkdoğan¹

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, ²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Ana Bilim Dalı, ³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Ana Bilim Dalı

Giriş: Akut flask miyelit (AFM), ani başlangıçlı flask paralizi kliniği ve spinal manyetik rezonans görüntülemelerde (MRG) gri cevherde longitudinal lezyon saptanan, nadir görülen polio benzeri bir hastalıktır. Klinikte, genelde ateşli, solunum sistemi enfeksiyonu sonrası hiporefleksi ile beraber ekstremitelerde ani başlangıçlı asimetrik flask paralizi saptanır. Akut flask miyelit, yeni bir hastalık olmamasına rağmen 2014 yılından bu yana 2 yıllık aralarla insidansında artış saptanmıştır. Çalışmamızda, kliniğimizde 2018 yılında akut flask miyelit tanısı ile izlenen hastaların demografik özelliklerini, klinik ve laboratuvar bulgularını araştırmayı amaçladık.

Gereç ve yöntem: Çalışmaya Marmara Üniversitesi çocuk nöroloji kliniğine Ekim 2018 - Ocak 2019 tarihleri arasında başvuran 6 olgu dahil edildi. Olguların dosyaları geriye dönük olarak taranarak demografik özellikleri, klinik ve laboratuvar bulguları, aldıkları tedavi ve tedavi sonuçları kaydedildi.

Bulgular: Altı olgunun 4'ü kızdı. Yaşları 15 ay ve 6 yaş aralığındaydı. Tüm olgularda asimetrik flask paralizi kliniği mevcuttu. Beş hastada üst ekstremitelerde proksimalde, bir hastada alt ekstremitelerde proksimalde güçsüzlük ön plandaydı. Tüm olgularda paralizi öncesi ÜSYE öyküsü mevcuttu. Bir hasta hariç tüm hastalara beyin ve tüm spinal manyetik rezonans görüntüleme çekildi. İki olguda pons posterior tutulumu ve spinal uzun segment tutulumu, iki olguda yalnız uzun segment spinal tutulum, bir olguda kauda equinada kontrast tutulumu izlendi. Bir olgu hariç tüm olgular IVIG, steroid ve plazmaferез ya da kombine tedavi aldı. Beyin görüntülemesi yapılmayan ve tedavi almayan olgu 3 ay önce bulguları ortaya çıkan ancak o dönemde tanı almayan bir olgu idi. Tedavi almayan olgu dahil tüm olgularda iyileşme kısmi olarak gerçekleşti.

Sonuç ve Tartışma: Akut flask miyelitin insidansı son yıllarda

artmıştır. Etiyolojide enfeksiyöz etkenler ve özellikle enterovirüs D68 düşünülmesine karşın sebep sonuç ilişkisi henüz kanıtlanmamıştır. İmmünoterapinin faydası kesin değildir. Bu nedenle enfeksiyonlardan korunma ve el yıkama önemlidir. Bir çalışmada AFM sonrası motor hasar oranı %90 olarak bildirilmiştir. Sonuç olarak erken tanı ve erken fizyoterapi önem kazanmaktadır.

Anahtar Kelimeler: akut flask miyelit, enterovirüs D68, flask paralizi

P-076

Chryseobacterium Indologenes; Nadir Fırsatçı Bir Patojen

Şeyda Karabulut¹, Nurhayat Yakut², Eda Kepenekli Kadayıfci², Reyhan Kaya Gümüştakin³, Burcu Volkan³

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, ²Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, ³Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı

Chryseobacterium indologenes; immün sistemi baskılanmış konakçılar arasında bakteriyemi, pnömoni, oküler enfeksiyon, endokardit, intraabdominal enfeksiyon gibi ciddi enfeksiyonlara neden olabilen, hastanelerin ve tıbbi cihazların su sistemlerinde kolonize olabilen, nadir ama önemli bir fırsatçı patojendir. Tıbbi cihaz sularında yaşayabilen, insan florasında bulunmayan fırsatçı bir patojendir. İmmün savunmasında zayıflık olan hastalarda ve infantlarda erken tanınması tedavi seçimi açısından hayat kurtarıcı olabilir. Trimetoprim-sülfametoksozol, piperasilin-tazobaktam ve levofloksasin gibi antibiyotikler ile tedavi edilebilir olduğu düşünülebilir. Burada vankomisin ve meropenem tedavisi altında düzelen *C. Indologenes* bakteremili bir olgu sunulmuştur

Anahtar kelimeler: *Chryseobacterium Indologenes*.

P-077

Boğaz Kültüründe Streptococcus Pyogenes Saptanan Enfeksiyöz Mononükleoz Olgu Sunumu

Ceren Bilgün¹, Nurhayat Yakut², Eda Kepenekli²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul, ²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, İstanbul

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Giriş: Enfeksiyöz mononükleoz ateş, farenjit ve lenfadenomegali ile karakterizedir. Epstein-Barr Virus (EBV) Herpesvirusler ailesinde bulunur. Tüm erişkinlerin %90-95 kadarı EBV-seropozitifdir. Semptomatik enfeksiyonun insidansı adolesan yaşlara doğru artmaktadır. Klinik özellikleri başlıca ateş, farenjit, lenfadenopati, halsizlik ve atipik lenfositozdur ve boğaz ağrısı sıklıkla mevcuttur. Damakta peteşi bazen görülebilir ki bu bulgu streptokokal farenjitte de görülmektedir. Ayırıcı tanıda streptokokal farenjit, CMV, HIV nadiren toksoplazma enfeksiyonları bulunur. Streptokokal farenjit ayırıcı tanıda yer alsa da sıklıkla yorgunluk ve splenomegali görülmez. Olguda sunulacağı gibi hava yolu obstrüksiyonu durumlarında yüksek doz kortikosteroid faydalı olabilmektedir.

Olgu: Dört buçuk yaşında sık boğaz enfeksiyonu öyküsü dışında bilinen hastalığı, ilaç kullanım öyküsü olmayan hasta 1 haftadır olan ateş ve boğaz ağrısı ve boyunda şişlik şikayetleri ile dış merkeze başvurmuş. Seftriakson tedavisi başlanan hastanın ilk doz antibiyotik sonrası tüm vücutta basmakla solan makülopapüler döküntüsü ve nefes darlığı gelişmesi üzerine ilaç alerjisi düşünülerek antibiyotiği kesilmiş ve hastanemiz aciline yönlendirilmiş. Hastanın fizik muayenesinde bilateral servikal lenfadenopatisi, kriptik tonsilliti ve üst hava yolu darlığına bağlı stridoru, kot altında 2 cm splenomegalisi mevcuttu. Laboratuvarında total lenfosit sayısı 4100x103 uL, monosit sayısı 1100 x103 uL, AST: 63 ALT: 50 CRP: 31 EBV viral kapsid antijeni IgM pozitif gelmesi üzerine enfeksiyöz mononükleoz tanısı almıştır. Periferik yayması viral enfeksiyonla uyumlu olan hasta oral alımının iyi olmaması ve tonsiller hipertrofisine bağlı stridoru olması nedeniyle steroid tedavisi almak üzere çocuk hastalıkları servisine yatırıldı. Alınan Grup A streptokok hızlı antijen testinin pozitif çıkması ve boğaz kültüründe S.pyogenes üremesi olması üzerine hastaya 50 mg/kg günde tek doz amoksisilin tedavisi başlandı. Hastanın metil prednizolon tedavisi 1 mg/kg/gün olacak şekilde 7 gün alması planlandı. 1 haftanın sonunda solunum sıkıntısı gerileyen ve oral alımı düzelen hasta oral antibiyotik tedavisini 10 güne tamamlamak üzere taburcu edildi.

Sonuç: Streptokokal farenjit enfeksiyöz mononükleoz ile ayırıcı tanıda akılda bulunması gerektiği gibi vakada sunulduğu gibi eşlik edebilir.

Anahtar kelimeler: Enfeksiyöz mononükleoz, tonsillit.

P-078

Akut Bakteriyel Menenjitte Multiplex Pcr'ın Tanısal Değeri; Tek Merkez Deneyimi

Eda Kepenekli Kadayıfci¹, Nurhayat Yakut¹, Pakize Cennetoğlu², Rabia Can Sarınoğlu³, Güner Söyletir³

¹Marmara Üniversite Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı

Ve Hastalıkları Enfeksiyon Bilim Dalı, ²Marmara Üniversite Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, ³Marmara Üniversite Eğitim Araştırma Hastanesi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı

Akut bakteriyel menenjit, çocukluk çağında önemli bir mortalite ve morbidite sebebidir. Akut bakteriyel menenjit tanısı hızlı konulmalı ve komplikasyonlarını önleyebilmek için uygun tedavisi erken başlanmalıdır. Multiplex PCR (Biofire® Filmarray®) son yıllarda kullanılan önemli bir tanı metodudur. BOS'un elde edilmesinin ilk 1 saatinde sonuç vermesi ve önceki antibiyotik kullanımına rağmen pozitif sonuç verebilmesi ile tanı ve tedavide önemli avantajlar sağlamaktadır. Bu yazıda, hastanemizde multiplex PCR çalışmaya başlandıktan sonra ilk bir yıl içinde BOS kültür ve Multiplex PCR sonuçlarının karşılaştırmasını, menenjit ötanısı ile tetkik edilen hastalarda tanı süresini sunduk.

Anahtar kelimeler: Beyin Omurilik Sıvısı, Menenjit, Piyojen Kültür, Multiplex PCR, Ateş, Nöbet.

P-079

Çocuk Acil Servise Başvuran Yüksek Doz Antihipertansif Alımına Bağlı Bir Ölüm: Olgu Sunumu

Seda Aras¹, Mey Talip Petmezçi², Ece Kurul Demirbaş¹, Ebru Çelebi¹

¹Okmeydanı Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları

²Okmeydanı Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Yoğun Bakım

GİRİŞ: Antihipertansif ilaç zehirlenmeleri, özellikle kalsiyum kanal blokerleri (KKB) ile zehirlenmeler çocuklarda nadir olmasına rağmen zamanında tanınıp tedavi edilmediği zaman ölümcül olabilmektedir. Alımdan sonraki 6 saat içinde belirtiler ortaya çıkar. Klinikte organ perfüzyonunun azalmasına bağlı belirtiler; baş dönmesi, letarji, ajitasyon, konfüzyon, nöbet, sinüs bradikardisi, şiddetli zehirlenmede değişik derecelerde iletim blokları, hipotansiyon, metabolik asidoz, hiperglisemi, sinüs arresti, inatçı şoktur. Bu sunumdaki amacımız, ciddi çoklu antihipertansif zehirlenmesi ile çocuk acile geç başvuran bir olguyu, yaklaşım prensiplerini, komplikasyonlarını, tedavi seçeneklerini ve klinik sonuçlarını değerlendirmektir.

OLGU: 9 yaşında, kız hasta, hikayesinden evde annesinin kullandığı öğrenilen 15 adet amlodipin (Norvasc 5mg) ve 13 adet furosemide (Lasix 40 mg) tablet içtikten yaklaşık 2 saat sonra dış merkez acil servisine başvurmuş. Orada mide lavajı ve aktif kömür uygulaması yapılmadığı öğrenildi. İlk başvurduğu hastanenin acil servisinde; 1 kez SF yüklemesi ardından merkezi-mize yönlendirilen hastanın geldiğinde (ilaç içtikten sonra 6-7

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



saat süre geçtiği öğrenildi) genel durumu kötü, bilinci letarjik ve konfüze, GKS:11, SPO2: 98, KTA:160/dk, kan basıncı: 64/42 mmHg, SS:28/dk, cilt rengi soluk ve kapiller dolum zamanı 3 sn idi. Hasta acil serviste monitörize edilerek sıvı tedavisi, kalsiyum glukonat ve dopamin ile inotrop desteğine başlandı. Hipotansif seyreden hasta yoğun bakıma alındı, femoral kateter takılarak çoklu inotrop desteği (adrenalin, noradrenalin, dopamin) başlandı ve kademeli olarak artırıldı. Lipid infüzyonu başlandı, çoklu inotrop tedavisine rağmen inatçı hipotansiyonları düzelmeyen hastaya glukagon yapıldı. Bilinci konfüze olan hastanın anamnezi detaylı sorgulandığında antihipertansif ilaçlara ek olarak 5-6 adet de Gabapentin içtiği öğrenildi. Desatüre olan hasta NIMV'e alındı, sonrasında bradikardi gelişen hasta entübe edildi. Hidrokortizon başlandı. Tüp içi kanamaları olan hastaya TDP desteği verildi. Ekokardiyografisinde sistolik fonksiyonları normal olan hastanın inotrop desteğine milrinon eklendi. Takibinde metabolik asidozu gelişen hastaya asidozu düzeltmek için hemodiyaliz başlandı. Asidozu hemodiyaliz tedavisi ile kısmen düzelen hastaya plazmaferez başlandı. Çoklu inotrop desteğine rağmen hipotansif seyretti. Hastanın plazmaferez tedavisi altında iken gelişen hipotansiyon, bradikardisinin ardından arrest oldu. Resüsitasyona yanıt vermeyen hasta ilaç içmesinin 48. saatinde (bizim merkezimize gelişinin ise 42. saatinde) exitus oldu.

SONUÇ: KKB zehirlenmesinde tedavinin 3 temel amacı vardır: Destekleyici bakım sağlama, ilaç emilimini azaltmak ve atılımını hızlandırmak, kardiyotonik ajanlarla kardiyak fonksiyonları arttırmaktır Bu nedenle erken ve uygun tedavi yaklaşımı ile hastaların çocuk yoğun bakım birimlerinde izlenmesi gerekmektedir. KKB ile olan zehirlenmelerde hastanın klinik durumunun progresif olarak kötüleşebileceği, tedaviye dirençli ciddi hipotansiyon, buna bağlı komplikasyonlar sonrasında çoklu organ yetmezliği nedeniyle ölüm görülebileceği akılda tutulmalıdır. Sonuç olarak KKB zehirlenmelerinde zamanlama çok önemlidir. Bizim olgumuzda olduğu gibi hastaneye geç başvuran ya da doğru merkeze sevkini geç yapıldığı olgularda tüm tedavi basamakları yapılsa dahi ölümcül olabilmektedir.

Anahtar kelimeler: amlodipin, furosemid, hipotansiyon, lipid infüzyonu, glukagon, plazmaferez,

P-080

Çoklu Intrakranial Anevrizmaya Eşlik Eden Dev Galen Anevrizmalı Bir Olgu

Emel Uyar¹, Nilüfer Yalındağ Öztürk¹, Adnan Dağçınar², Feyyaz Baltacıoğlu³

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Yoğun Bakım BD

²Marmara Üniversitesi Beyin Ve Sinir Cerrahisi ABD

³Marmara Üniversitesi Radyoloji ABD

GİRİŞ: Galen veni serebral hemisferlerin altında yer alan, beyin ön ve santral venöz dolaşımını serebral fossadaki sinuslara drene eden bir vendir. Galen ven anevrizması nadir bir konjenital malformasyondur. Galen ven anevrizması genellikle yüksek debili kalp yetmezliği sebebiyle infantlarda mortaliteye sebep olabilir. Prenatal veya postnatal erken tanı ve etkin tedavi hayati önem taşımaktadır. Burada antenatal takiplerinde sorun saptanmayan postnatal 8 aylıkken tanı alan bir dev ve çoklu galen ven anevrizması ve arterio venöz fistülü olan bir olgu sunulacaktır.

OLGU: Prenatal ve natal öyküsünde özellik olmayan hasta 8 aylıkken baş çevresinde büyüme, nöromotor gelişim geriliği ile dış merkeze başvuruyor. Çekilen bilgisayarlı tomografide (Şekil1) hidrosefali saptanarak ventriküloperitoneal şant takılıyor. Postop 1. gün nöbet geçirmesi üzerine çekilen manyetik rezonans görüntülemesinde 3 adet büyük, 50 adet küçük anevrizma ve arteriovenöz fistül (şekil 2) saptanması üzerine embolizasyon yapılması amacıyla preop pediatri yoğun bakım ünitesine kabul edildi. Hastaya AV füstülüne yönelik embolizasyon işlemi yapıldı. Hasta takibinde intraventriküler kanama geçirdi (Şekil 3). Hastanın şanti çıkarıldı ve eksternal ventriküler drenaj (EVD) takıldı. Takibinde toplam 15 kez EVD değişimi yapıldı. Takibinde beyin omurilik sıvısında (BOS) üremesi olmayan hastaya şant takılması planlandı. Postoperatif 7. günde şant disfonksiyonu gelişti ve şanti çıkarılarak EVD takıldı. Takibinde alınan BOS kültürlerinde metisiline duyarlı staphylococcus aureus üremesi saptandı. 2. ameliyatından sonra toplam 7 kez EVD değişimi gerekti. Hasta halen bilateral EDV ile pediatri yoğun bakım ünitesinde takip edilmektedir.

SONUÇ: Prenatal olarak tanı alan galen ven anevrizmalı fetuslarda ek kalp yada serebral anomali varlığı daha mortal seyretilmektedir. Tanıda makrosefali, nöromotor gelişim geriliği ve akut hidrosefali ile gelen hastalarda anterior fontanel oskültasyonu akılda tutulmalıdır. Bu hastalar yüksek debili kalp yetmezliği ile tanı alabilirler. Çocukluk çağında çoklu anevrizma sık değildir. Akut hidrosefaliye yönelik girişim yapılacağı zaman görüntülerin uzman bir radyolog tarafından değerlendirilmesi, lüzum halinde detaylı ek görüntülemelerin erken yapılması bu tip hastalarda ameliyat esnasında gelişebilecek komplikasyonların engellenmesini sağlayabilir. Nadir bir olgu olması nedeniyle hastamızı ve klinik seyrini paylaşmak istedik.

Anahtar kelimeler: galen ven anevrizma, intrakranial anevrizma,

P-081

Çocuklarda Yatak Başı Ultrasonografi ile Yapılan Optik Sinir Kılıfı Çapı Ölçümünün BT Ölçümleriyle Karşılaştırılması

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



Emel Uyar¹, Burcu Dadi², Nilüfer Yalındağ Öztürk¹

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Yoğun Bakım BD

²Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları ABD,

GİRİŞ: Optik sinir kılıfı çapı (OSKÇ) ölçümü kafa içi basınç artışı (KİBA) tanısının koyulmasında yol göstericidir. Bilgisayarlı Tomografi (BT) ve Manyetik Rezonans görüntüleme (MR) KİBA tespiti için sık kullanılır. Ultrasonografinin (US), BT ve MR' a alternatif olarak kullanılabileceği bildirilmiştir. Çalışmamızda. US ile yapılan OSKÇ ölçümlerinin BT ve veya MR ile yapılan ölçümlerle uyumu araştırıldı.

GEREÇ ve YÖNTEM: Çalışmamız Marmara Üniversitesi etik kurul onamı alınarak yapılan tek merkezli, prospektif bir çalışmadır. Herhangi bir sebeple Beyin BT/MR' ı çekilmiş olan ve US uygulanabilen tüm 1 ay-18 yaş entübe hastalar çalışmaya dahil edildi. US yapılmasına engel olacak anatomik bir bozukluk veya majör travması olan hastalar çalışmadan dışlandı. Tek nöroradyolog tarafından ölçülen BT/MR OSKÇ ölçümleri (Şekil 1) ile tek araştırmacı tarafından US ile elde edilen OSKÇ ölçümleri (Şekil 2) karşılaştırıldı.

BULGULAR: Çalışmamızda toplam 94 ölçüm yapıldı. US ile sağ gözde ortalama OSKÇ 4.56 ± 0.66 cm (%95 GA: 4.37 – 4.76), sol gözde ise 4.52 ± 0.63 cm (%95 GA: 4.34 – 4.71) idi. BT/MR ile yapılan ölçümlerde ortalama OSKÇ sağda 4.65 ± 0.72 cm (%95 GA: 4.43 – 4.86), solda ise 4.46 ± 0.67 cm (%95 GA: 4.26 – 4.66). US ve BT/MR ölçümleri ortalamaları arasında sağ ve sol OSKÇ arasında anlamlı fark yoktu ($p=0.432$, $p=0.460$). Sağ OSKÇ için BT ve US ölçümleri arasındaki korelasyon katsayısı $r=0.448$ ($p=0.002$), sol OSKÇ için ise $r=0.448$ ($p=0.001$) olup, BT ve US ölçümlerinde her iki OSKÇ lineer artış göstermekte ve aralarında orta derecede korelasyon bulunmaktaydı. Santral görüntüleme ile US arasında geçen sürenin 5 saatin altında olduğu 8 vakada BT/MR ve US ile yapılan OSKÇ ölçümleri arasındaki korelasyonun arttığı (sağ $r=0.774$, $p=0.024$; sol $r=0.811$, $p=0.014$) görüldü.

SONUÇ: Çalışmamızda entübe yoğun bakım hastalarında US ve BT/MR OSKÇ ölçümleri uyumlu bulundu. Görüntülemeler arasındaki zaman 5 saatin altında olduğunda uyum daha artmakta idi. Yoğun bakım ünitelerinde entübe hastalarda KİBA'nın klinik takibinde, aynı uygulayıcı tarafından US ile yapılan seri OSKÇ ölçümlerinin kullanılması, invaziv olmayan, maliyet etkin ve güvenilir bir yöntemdir.

Anahtar kelimeler: Yatak başı ultrasonografi, BT, Optik sinir kılıfı ölçümü

P-082

Pediyatrik Yoğun Bakım Ünitesinde Bir İlaç Profil Çalışması

Yunus Emre Ayhan¹, Emel Uyar², Cüneyd Enver¹, Nilüfer Yalındağ Öztürk²

¹Marmara Üniversitesi Eczacılık Fakültesi Klinik Eczacılık ABD

²Marmara Üniversitesi Çocuk Yoğun Bakım BD,

GİRİŞ: Çocukluk çağında ilaç kullanımı, çocuk hastaların yetişkinlere göre farklı farmakodinamik ve farmakokinetik özelliklere sahip olmasından dolayı farklı bir profile sahiptir. Sedasyon amacıyla pediatrikte sıklıkla kullanılan opiatlar, barbitüratlar ve benzodiazepinler hipotansiyon, apne, pulmoner vasküler basınçta artış gibi birçok probleme neden olmaktadır. Çocuk hastalarda çoklu ilaç kullanımı, onaysız ve endikasyon dışı ilaç kullanımı da ilaçla ilişkili problemlerin artışına neden olmaktadır. Bu çalışma, serviste kullanılan ilaçların profilini ortaya koymak, sık kullanılan ilaçlarla ilgili farkındalığı artırmak amacıyla yapılmıştır.

YÖNTEM ve GEREÇ: Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatri Yoğun Bakım Ünitesinde 03-23 Aralık 2018 tarihleri arasında yatan ve takip edilen 18 hastanın yatışı boyunca kullandığı ilaçlar gözden geçirilmiştir.

BULGULAR: Toplam 67 değişik etken maddeyi içeren 142 müstahzar kullanımı olduğu görülmüştür. Bu etken maddeler farmakolojik gruplarına göre Rx Media Pharma İneraktif İlaç Bilgi Kaynağı programı kullanılarak sınıflandırılmıştır. Bu sınıflandırmaya göre başlıca gruplar; santral sinir sistemi ilaçları (antiepileptikler, sedatifler) (%31.6), antiinfektif ilaçlar (%14.7), gastrointestinal sistem ilaçları (%10.5), kardiyovasküler sistem ilaçları (inotropolar) (%9.8), vitamin, mineral ve diğer nutrisyonel ürünler (%9.1) şeklinde sıralanabilir.

SONUÇ: Sıklıkla birlikte kullanılan ilaçların ilaç ilaç etkileşimine baktığımızda; karbapenemler, valproik asidin serum konsantrasyonunu önemli ölçüde azaltmaktadır. Sükralfat ile beraber kullanıldığında digoksinin absorpsiyonu ve serum konsantrasyonu azaldığından digoksinin sükralfattan 2 saat önce ya da 6 saat sonra uygulanması gerekmektedir. Spironolakton ile birlikte kullanıldığında ise digoksinin serum konsantrasyonu artmaktadır. Çocuk hastalara bakım veren klinisyen ve hemşirelerin ilaçlar hakkındaki farkındalığını arttırmak ilaçla ilişkili olası problemleri önlemeye yardımcı olacaktır. Her ünite kendi içinde sık kullanılan ilaç profilini ortaya koymalı ve sık kullanılan ilaçlarla ilgili doz, ilaç etkileşimi, ilaç hazırlama ve uygulama protokollerini oluşturmalıdır. Bu konu ile ilgili düzenli eğitim vermelidir.

Anahtar kelimeler: ilaç, ilaç etkileşimi,

6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



P-083

Bir Pediatrik Yoğun Bakım Ünitesinde Görülen İlaç Etkileşimlerinin Değerlendirilmesi

Yunus Emre Ayhan¹, Emel Uyar², Cüneyd Enver¹, Nilüfer Yalındağ Öztürk²

¹Marmara Üniversitesi Eczacılık Fakültesi Klinik Eczacılık ABD

²Marmara Üniversitesi Çocuk Yoğun Bakım BD

GİRİŞ: Hastanelerdeki ilaç hataları ve ilaçla ilişkili problemler sağlık personeli için önemli bir endişe kaynağıdır. Özellikle pediatrik hastalar yetişkinlere kıyasla hem farmakokinetik hem de farmakodinamik olarak bu problemlere daha yatkın olabilmektedir. İlaçla ilişkili problemler, yanlış ilaç kullanımı, yanlış doz, ilaca bağlı advers etkiler, endikasyon dışı ilaç kullanımı ve ilaç etkileşimlerini içermektedir. İlaç-ilaç etkileşimleri sonucunda advers olaylar, reçete maliyeti, hastanın hastanede yatış süresi ve mortalite oranları artabilmektedir. Çalışmamızda, pediatri yoğun bakım ünitesinde sık kullanılan ilaçlarda ilaç-ilaç etkileşim olasılıklarını saptamayı, doktor ve hemşirelerde farkındalığı arttırarak, ilaç kullanımıyla ilişkili sorunları en aza indirmek amaçlanmıştır.

YÖNTEM ve GEREÇ: Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatri Yoğun Bakım Ünitesinde 3-23 Aralık 2018 tarihleri arasında takip edilen 18 hastanın kullandıkları ilaçlar prospektif olarak incelenmiştir. Olası ilaç ilaç etkileşimleri Lexicomp ve Micromedex programları kullanılarak değerlendirilmiştir.

BULGULAR: Değerlendirmeye göre 8 hastada (%44.5) hiç ilaç etkileşimi olasılığı görülmemişken, 10 hastada (%55.5) değişik düzeylerde toplam 26 ilaç etkileşim olasılığı saptanmıştır. Bu 26 etkileşimden 3 tanesi (%11.5) X-Kontrendike düzeyindeyken, 23 tanesi (%88.5) Major-D düzeyindedir.

SONUÇ: Yapmış olduğumuz bu çalışmada yüksek oranda major ve kontrendike düzeyde ilaç etkileşim olasılığının tespit edilmesi çoklu ilaç kullanımının yaygın olduğu yoğun bakımlarda kritik öneme sahiptir. Hastanın terapotik ilaç düzeyinin sağlanmasında, ilaç toksisitesinin önlenmesinde ve hastanın klinik izleminde hedeflenen sağlık sonucuna ulaşma gibi konularda ilaç-ilaç etkileşimi izlemi önemlidir. Klinisyenin ilaç-ilaç etkileşim farkındalığının artması hastanın yatış süresi ve mortalite oranında azalma, maliyet etkin tedavi sağlamada kliniğe olumlu olarak yansımaktadır. Bu konu ile ilgili daha geniş prospektif bir çalışma planlanmaktadır.

Anahtar kelimeler: ilaç etkileşim, yan etki

P-084

Galen Ven Anevrizma Embolizasyonu Yapılan Takibinde Rüptüre Olan Bir Olgunun Multimodal Yoğun Bakım Takibi

Emel Uyar¹, Nilüfer Yalındağ Öztürk¹, Feyyaz Baltacıoğlu²

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Yoğun Bakım BD

²Marmara Üniversitesi Radyoloji ABD

³Marmara Üniversitesi Beyin Ve Sinir Cerrahisi ABD

GİRİŞ: Galen veni serebral hemisferlerin altında yer alan, beyin ön ve santral bölgelerini posterior serebral fossadaki sinuslara drene eden bir vendir. Nadir bir konjenital malformasyondur. Fetal gelişimin 6-11.haftalarında görülen, Galen venine drene olan prosencephalic Markowski veninin persistansıya oluşur. Galen ven anevrizması genellikle yüksek outputlu kalp yetmezliği sebebiyle infantlarda mortaliteye sebep olabilir. Prenatal veya postnatal erken tanı ve etkin tedavi hayati önem taşımaktadır. Burada 4 aylık galen ven anevrizma embolizasyonu vakası ve işlem sonrası yoğun bakım takibi sunulacaktır.

OLGU: Dört aylık erkek hastanın prenatal 8 aylıkken ultrasonografik kontrollerinde galen ven arteriyovenöz malformasyon tanısı almış. Perinatal ve postnatal öyküsünde özelliği olmayan hastanın başvuru anında nöromotor gelişim geriliği mevcuttu. Hastaya endovasküler embolizasyon ile tam oklüzyon işlemi uygulandı. İşlem sonrasında hasta entübe olarak pediatri yoğun bakım servisine alındı. İşlem sonrası 2.günde fontanel bombeliği artan, bradikardi ve hipertansiyonu gelişen hastada KIBAS düşünülerek kontrol CT çekildi. Kontrol CT’de ventrikül çaplarında artış ve kortikal kalınlıkta azalma görüldü. Eksternal ventriküler drenaj takılması planlandı. EVD’den kanlı ve hızla çok miktarda geleni olan hastaya anevrizma rüptürü ön tanısıyla tekrar CT çekildi. İntraventriküler kanama görüldü. Cerrahi girişim düşünülmeydi. Hastanın takibinde bilateral beyin NIRS ölçümleri, ICP, MAP, CPP, SPO2 ve ETCO2 değerleri kaydedildi ve eş zamanlı olarak tek bir klinisyen tarafından optik sinir kılıfı çapları ölçüldü. ICP Median 21 (IQR 17;29), MAP median: 73 (IQR 69;81), ETCO2:32 (IQR 30.5;34.5), Sağ NIRS median 65 (IQR 61;67), Sağ OSKÇ medaian 0.52 (IQR 0.47;0.53), sol NIRS median 64 (IQR 60;73), Sol OSKÇ median 0.51 (IQR 0.49;0.53) saptandı. Hasta 18 gün yoğun bakım ünitesi takibi sonrasında taburcu edildi.

SONUÇ: Prenatal olarak tanı alan galen ven anevrizmalı fetuslarda ek kalp yada serebral anomali varlığı daha mortal seyretmektedir. Tanıda anterior fontanel oskültasyonu akılda tutulmalıdır. Yüksek debili kalp yetmezliği ile tanı alabilirler. Galen ven anevrizmasında Klinik durumları izin verir ise optimal müdahale zamanı 4-5 aydır, ancak yenidoğan döneminde yüksek mortalite ile ilişkilidir. Endovasküler embolizasyon ilk tedavi seçeneğidir. Bir meta analizde %57 vakada tam oklüzyon, %43



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



vakada parsiyel okluzyon yapılmış ve bu hastaların %31'i kötü gidiş göstermiştir.

Anahtar kelimeler: Galen ven anevrizması, embolizasyon, rüptür, NIRS

P-085

Uzamış Sarılığı Olan Yenidoğanlarda Konjenital Hipotiroidi Sıklığının Araştırılması

Belkis Ak¹, Erdal Sari¹, Abdulkadir Bozaykut¹, Nihan Uygur Külcü¹, Özlem Erdede¹

¹Zeynep Kamil Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

Giriş ve amaç: Term bebeklerde iki haftadan, preterm bebeklerde üç haftadan uzun süren Total Serum Bilirubin (TSB) düzeyinin 10 mg/dl ve üzerinde seyrettiği durumlar uzamış sarılık olarak tanımlanır. Konjenital hipotiroidinin (KH) uzamış sarılık etiyolojisinde önemli bir yeri vardır. Tanı ve tedavide gecikme geri dönüşümsüz mental retardasyona sebep olacağı için, erken zamanda saptanması ve tedavinin başlanması önem arz eder. Biz bu çalışmamızda, uzamış sarılık ile polikliniğimize başvuran yenidoğanlarda konjenital hipotiroidinin etiyolojideki yerini değerlendirmeyi amaçladık.

Metod: Ocak 2013 - Mart 2018 tarihleri arasında Zeynep Kamil Kadın ve Çocuk Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Polikliniği'ne başvuran ve uzamış sarılık tanısıyla tetkik ve takip edilen hastaların verileri retrospektif olarak tarandı. **Bulgular:** Çalışmamızda indirekt hiperbilirubinemi tanılı yenidoğanlar taranmıştır. Bu hastaların 770 tanesi uzamış sarılık tanısıyla çalışmaya dahil edilmiştir. Hastaların 463 erkek (%60,1), 307 kız (%39,9) dır. Konjenital hipotiroidi saptanan hastaların 6'sı kız, 2'si erkek cinsiyettedir. Hastalarda uzamış sarılık etiyolojisinde en sık etken (%19,6) ABO uyumsuzluğu, 2. Rh uyumsuzluğu (%5,2) saptanmıştır. Konjenital hipotiroidi oranı 8 hasta ile %1,2 olarak bulunmuştur. Nedenin saptanamadığı 511 (%66,4) hasta anne sütü sarılığı olarak değerlendirilmiştir. Konjenital hipotiroidili olguların ortalama total bilirubin değerleri 15,7 mg/dl'dir ve anlamlı olarak yüksektir (p<0,001).

Sonuç: Uzamış sarılık etiyolojisinde konjenital hipotiroidinin oranı her geçen gün azalmaktadır. Bu konuda ulusal tarama programının etkisi çok büyüktür. Ancak tedavi edilmediği takdirde geri dönüşümsüz mental retardasyona neden olduğu, taramalarda gözden kaçabileceği ve erken dönemde tek bulgusunun uzamış sarılık olabileceği düşünülürse, rutin tetkikler arasında olması gerektiği kanaatindeyiz.

Anahtar Kelimeler: Konjenital Hipotiroidi, Uzamış Sarılık, Yenidoğan

P-086

Nadir Bir Bakteriyemi Etkeni: Rothia Mucilaginosa

Ayşe İrem Zöhre¹ Emel Uyar², Nilüfer Yalındağ Öztürk²

¹Esenyurt Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü, ²Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı

Giriş: Rothia Mucilaginosa normal oral flora elemanı olan bir bakteridir. Nadiren karşımıza, immunkompromize hastalarda daha sık olmak üzere, enfeksiyon etkeni olarak çıkabilmektedir. Ünitimizde yatan immunkompetan hastamızın kan kültüründe Rothia Mucilaginosa üremesi bildirilmesi üzerine, bu bakteri ile ilgili bilgilerimizi güncellemek istedik.

Olgu: Epilepsi tanılı 3 yaş erkek hasta solunum sıkıntısı ve nöbet sıklığında artış sebebi ile başvurdu. Pnömoni tanısı alan hastaya dış merkez yatış öyküsü sebebiyle Sulperazon ve non-invazif mekanik ventilatör tedavisi başlandı. Nazofarengeal aspiratta RSV viral antijen pozitif saptanması üzerine Sulperazon tedavisi stoplandı. Dirençli nöbetlere yönelik antiepileptik tedavileri düzenlendi. Takibinde lökositoz saptanması, akciğer filminde infiltrasyon artışı olması üzerine kan ve ETA kültürleri gönderilerek Piperasilin-Tazobaktam tedavisi başlandı. Kan kültüründe Rothia mucilaginosa üremesi bildirildi. ETA kültüründe ön değerlendirmede gram pozitif kok görüldü, ardından polimikrobiyal üreme olduğu ve Pseudomonas Aeruginosa üremesi etken kabul edildiği bildirildi. Hastanın gönderilen kontrol kan kültürlerinde Rothia Mucilaginosa üremesi tekrarlamadı. Hastanın immunsupresyon açısından tetkikleri gönderildi. Tartışma: Rothia mucilaginosa, gram-pozitif koagülaz negatif koktur. 2000'lere kadar Stomatococcus mucilaginosus ismi ile anılmıştır. İmmünoompromize hastalarda fırsatçı patojen olarak karşımıza çıkmaktadır. Normal oral flora elemanıdır. Solunum yolu örneklemelerinde kültürlerde saptanması durumunda kontaminasyon olasılığı düşünülmelidir. İlk kez 1978'de endokardit etkeni olarak saptanmıştır. Sonrasında septisemi, pnömoni, menenjit, osteomyelit ve peritonit etkeni olarak da karşımıza çıkmıştır. Major risk faktörleri hematolojik malignansiler ve immunkompromizasyon durumlarıdır. Net bir tedavi stratejisi tanımlanmamıştır. Antibiyogram çalışmalarında Vankomisin ve Rifampisine duyarlı bulunmuştur. Beta-laktam antibiyotiklerin çoğuna, üçüncü kuşak sefalosporinlere, yüksek doz ampiciline, kloromfenikole, eritromisine ve klindamisine duyarlı bulunmuştur. Penisiline düşük rezistans, kinolonlar, aminoglikozid ve Trimetoprim-Sulfametaksazol'e sıklıkla dirençli olduğu gösterilmiştir. Vakamızda ETA kültüründe polimikrobiyal ajanların üremesi ve ilk bakıda gram pozitif



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ



21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



kokların görülmesi Rothia Mucilaginosa pnömonisi ve bakteriyemisine yönelik şüphemizi arttırmaktadır. Nöbet aktivitesi sebebiyle, oral sekresyonların aspirasyonu predispozan etken olarak düşünülebilir.

Çıkarımlar: Rothia Mucilaginosa literatürde özellikle immun-kompromize hastalarda enfeksiyon etkeni olarak tanımlanmıştır. Kültür üremelerinde özellikle hematolojik malignensi ve nötropenik hastalarda dikkate alınması önerilir.

Anahtar Kelimeler: Rothia Mucilaginosa, Fırsatçı Enfeksiyon, İmmunkompromize, Nötropeni



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



İNDEKS



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”





Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ



21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



A

Abdulkadir Bozaykut 223
 Abdullah Bereket 6, 119, 166
 Adem Karbuz 6
 Adnan Dağcınar 179, 220
 Ahmet Arvas 6
 Ahmet Fatih Arınç 204
 Ahmet Keskinoglu 139
 Ahmet Koç 6, 17, 196, 197, 198, 199, 201, 203
 Ahmet Küçük 214
 Ahmet Oğuzhan Özen 160, 182
 Ahmet Özen 6, 180, 181
 Ajda Dalğa 167
 Alican Dinçel 108
 Ali Can Vuran 212
 Ali Özyurt 6, 25
 Almala Pınar Ergenekon 106, 194, 195
 Alper Güzeltaş 122
 Arif Kut 6
 Arzu Selamioğlu 211
 Aslı Memişoğlu 5, 6, 203, 206
 Asuman Çoban 6
 Ata Baytaroglu 164
 Atiye Fedakar 91
 Ayça Evkaya 194
 Ayça Kıyıkım 6, 26, 160, 167, 180, 181, 182
 Aylin Dizi 199
 Ayper Somer 6, 27
 Ayşe Ayzıt Kılınç 181
 Ayşe Deniz Yücelten 182
 Ayşe Gülnur Tokuç 193, 194, 197, 198, 199, 200, 201
 Ayşe İrem Sofuoğlu 184
 Ayşe İrem Zöhre 206, 223
 Ayşe Karaaslan 6
 Ayşe Merve Usta 6
 Ayşe Radopman Arman 6, 28
 Ayşe Yıldırım 6
 Aytek Şık 135
 Ayten Pamukçu 6

B

Bahar Kural 6, 29
 Bahar Özcabı 185
 Bahar Pezukli 196
 Barış Işak 215
 Barış Yılmaz 6, 189, 196, 197, 198, 199, 200, 201
 Batuhan Pişet 206
 Belkis Ak 223
 Belma Haliloğlu 6, 31
 Bengü Akçam 160
 Berna Şaylan Çevik 6, 32, 131, 208
 Berru Yargı 206

Betül Kılıç 140
 Betül Sözeri 6
 Beyza Kavalcı 167
 Bilge Şahin Akkelle 119, 129, 180, 186, 187, 188, 189, 190, 204
 Bilgin Yüksel 157
 Bülent Karadağ 6, 195
 Bülent Saçak 193
 Bülent Taner Karadağ 106, 108, 194, 195
 Burak Ütük 194
 Burçin Yorgancı Kale 199
 Burcu Bulum 168
 Burcu Bursal Duramaz 206
 Burcu Dadı 221
 Burcu Kocamış 167, 182, 180
 Burcu Pişgin 33
 Burcu Tabakcı 204
 Burcu Tufan Taş 180, 193, 194, 196, 197, 198, 199, 200, 201
 Burcu Volkan 6, 119, 129, 186, 187, 188, 189, 190, 204, 218
 Büşra Yüzkollar 196

C

Canan Yıldırım 138
 Candan Çiçek 184
 Candan Sağlam 207
 Caner Kabasakal 139
 Cansu Yılmaz Yeğit 106, 194, 195
 Çapan Konca 203
 Cemile Ece Çağlar Şimşek 147
 Cengiz Canpolat 166
 Ceren Bilgün 210, 218
 Çetin Okuyan 6
 Çiğdem Arikan 204
 Çiğdem Ataizi Çelikel 119, 129, 187, 190
 Cüneyd Enver 221, 222

D

Demet Deniz Doğanç 131, 208
 Deniz Ertem 6, 119, 129, 186, 187, 188, 190
 Deniz Özçeker 89
 Derya Buluş 164, 190, 191
 Didem Helvacioğlu 166
 Dilek Başer 180, 181
 Dilek Borakay 131, 208
 Dilşad Türkdoğan 6, 194, 209, 214, 215, 216, 217, 218
 Doğuş Vurallı 171

E

Ebru Atike Ongun 147
 Ebru Çelebi 219
 Ebru Tarıkçı 113
 Ece Çetin 196, 206, 209
 Ece Kurul Demirbaş 219



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Eda Kepenekli Kadayıfci 6, 179, 183, 185, 193, 195, 218, 219
Eda Sünnetçi 94
Ela Erdem Eralp 5, 6, 106, 108, 194, 195
Elif Dağlı 6
Elif Erolu 6, 36, 125, 131, 212
Elif Karakoç Aydınır 5, 6, 160, 180, 181, 182
Elif Öztürk 183
Elvan Sayın 183
Embiye Adalı 214
Emek Uyur Yalçın 208
Emel Gür 6
Emel Özcan 210
Emel Uyar 150, 183, 184, 205, 211, 216, 220, 221, 222, 223
Emine Atağ 106, 194
Emine Türkkkan 200
Emrah Şişli 134
Ender Pehlivanoglu 6
Engin Tutar 6, 37, 119, 129, 186, 187, 188, 189, 190, 204
Ercan Nain 167, 182
Erdal Sari 223
Eren Özek 6, 203, 206
Ergün Sönmezgöz 142
Ertuğrul Kıyıkım 174
Esra Giray 218
Esra Özek 89
Esra Polat 6, 41, 113, 125, 185
Eviç Zeynep Akgün 6, 131
Eviç Zeynep Başar 208
Evrin Karadağ Saygı 194, 218

F

Fazilet Karakoç 6, 195
Ferda Fatma Kartufan 96
Feyyaz Baltacıoğlu 216, 220, 222
Feyza Darendeliler 6
Feyza İnceköy Girgin 6, 42, 213
Feyza Koç 187
Feyza Mediha Yıldız 185
Figen Akalın 3, 5, 6, 131, 208
Figen Paslı 6, 44
Figen Şahin Dağlı 6
Funda Öztunç 6

G

Gamze Akgün 180, 181
Gazanfer Ekinci 214, 215, 218
Gizem Kara Elitok 116
Gökçe Kübra 198
Gökhan Özel 214
Gonca Keskindemirci 6
Gözde Yeşil 160
Gülbin Gökçay 6

Gülcan Akyüz 214, 216, 217, 218
Güldane Koturoğlu 184
Gülendam Koçak 6, 46
Gülnur Tokuç 6
Gülten Thomas 6, 194, 214, 215, 216, 217, 218
Güner Söyletir 185, 219
Güneş Sağer 6, 214, 215, 217, 218
Güneş Şentürk 216
Günsel Kutluk 6
Güntülü Şık 6, 48, 135
Gürsu Kıyan 6, 108

H

Habip Almış 179, 192
Hacer Aktürk 6, 185
Hakkı Akbeyaz 218
Halil Tuğtepe 6
Haluk Çokuğraş 181
Handan Kaya 144, 209
Harika Alpay 6, 50, 144, 207, 209, 210
Hasan Basri Çakmak 164
Hasan Önal 154
Hatice Ezgi Barış 160
Hilal Aydın 213, 214
Hızır Kurtel 51
Hülya Bilgen 6, 206
Hülya Ilıksu Gözü 6, 52
Hülya Özdemir 6, 53, 203, 206
Hülya Selva Bilgen 203
Huriye Nursel Elçioğlu 204, 211
Hüseyin Dağ 110, 202

I

İbrahim Gökçe 5, 6, 144, 207, 209, 210
İbrahim Hakan Bucak 179, 192, 203, 213, 214
İhsan Turan 157
İlker Kemal Yücel 6
İlksen Yalçınoglu 180
İnderjeet Dokal 180
İpek Kaplan Bulut 139
İsmail Hakkı Akbeyaz 217
İsmail Öğülür 160, 162

J

Janet Chou 181

K

Kamile Merve Bircan 190, 191
Kasım Turgut 192
Kazim Öztarhan 6
Kıvılcım Cerit 6, 189, 214



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”



Kıymet Keçelioğlu Binnetoğlu 150
Kübra Gökçe 133, 196, 197

L

Lida Bülbül 116

M

Mehmet Akif İnancı 6, 55
Mehmet Ali Gülpınar 133
Mehmet Cihan Şentürk 179
Mehmet Erol Can 164
Mehmet Geyik 179, 192, 203, 213, 214
Mehmet Karacan 6, 212
Mehmet Onur Çandır 194, 196, 197, 198, 199, 200
Mehmet Tekin 179, 203
Mehmet Turgut 192, 213, 214
Mehmet Ubeyde Erkan 183
Mehtap Akbalık Kara 127
Mehtap Sak 144, 207, 209, 210
Melekber Çavuş Özkan 193
Melike Özberk Koç 202
Merve Yılmaz Erdaş 214
Metin Karaböcüoğlu 6
Mey Talip Petmezçi 219
M. Kemal Baysal 127
Mübeccel Demirkol 6
Muhammet Furkan Korkmaz 121
Muhsin Eraslan 206
Muhterem Duyu 6, 57
Mustafa Oğur 202

N

Nafiye Emel Çakar 6, 58
Nerin Nadir Bahçeciler Önder 6
Nesibe Andıran 164
Neslihan Çiçek 6, 59, 144, 209, 210
Neslihan Karakurt 103
Neval Topal 154
Nevin Hatipoğlu 6
Nevzat Aykut Bayrak 6, 60, 185
Nihan Uygur Külcü 223
Nilay Baş İkizoğlu 106, 194
Nilüfer Çetiner 6, 61
Nilüfer Eldeş Hacıfazlıoğlu 208
Nilüfer Öztürk 6
Nilüfer Yalındağ Öztürk 150, 179, 183, 184, 205, 216, 220, 221, 222, 223
Nurcan Kızılıcık 96
Nurdan Yıldız 6, 144, 210, 209
Nurettin Onur Kutlu 206
Nurhan Kasap 167, 180, 181, 182
Nurhayat Yakut 179, 185, 193, 195, 218, 219

Nurşah Eker 6, 63, 180, 193, 194, 197, 198, 199, 200, 201
Nursel Elçioğlu 6, 62, 180, 205, 211
Nursena Koloğlu 181

O

Okan Dikker 110
Olca Ünver 6, 194, 214, 215, 216, 217, 218
Ömer Doğru 67, 196, 197, 198, 199, 201
Ömer Faruk Ünal 6
Ömer Mert Kümbül 186
Ömer True 6
Onur Tuğçe Poyraz Fındık 6
Osman Küçükosmanoğlu 6
Osman Yeşilbaş 134
Özden Türel 6, 206
Özge Günel 188
Özge Ülgen 197
Özgür Kasapçopur 6
Özlem Cavyaktar 167
Özlem Durmaz 6
Özlem Erdede 185, 223
Özlem Kalaycık Şengül 119, 129, 180, 186, 187, 188, 189, 190, 204
Özlem Sarısoy 212
Özlem Sürekli Karakuş 193, 201
Özlem Temel 185
Öznur Özer Yeteroğlu 196, 197

P

Pakize Cennetoğlu 182, 195, 219
Pelin Hacıömeroğlu 6
Perran Boran 5, 6, 70, 73, 133
Pınar Ata 6, 144, 186
Pınar Ergenekon 108
Pınar Önal 181
Pınar Yılmazbaş 89

R

Rabia Can Sarıoğlu 185, 219
Rabia Emel Şenay 193, 194, 196, 197, 198, 199, 200, 201
Raif Geha 181
Refika Ersu 195
Reyhan Gümüştekin 188, 189, 218
Ruhan Düşünsel 6
Rukiye Eker Ömeroğlu 6
Ruslan Asadov 216

S

Sadık Akşit 187
Safa Barış 6, 160, 167, 180, 181, 182
Safiye Güneş Sager 99



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ



21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatriğin rolü”



Safiye Ülkü Sağır 188
Şahika Şişmanlar 6
Sakine Işık 182
Salih Karaoğlu 210
Salman Alazab 207
Samet Benli 213
Saygın Abalı 168
Seda Aras 219
Seda Yılmaz Semerci 154
Sefanur Özkan 181
Seher Erdoğan 212
Selahattin Tuğrul 202
Selçuk Uzuner 202
Selda Hançerli Törün 6
Selma Aktaş 153
Serap Arslan 207
Serap Demircioğlu 6, 166
Serap Turan 5
Serçin Güven 6, 209, 210
Şerif Öner Aydın 191, 192
Sermin Özcan 217, 218
Serpil Değirmenci 185
Sevda Taştan 179, 203
Sevgi Bilgiç Eltan 6, 160, 167, 180, 181, 182
Sevgin Taner 139
Şeyda Karabulut 183, 193, 218
Şeyma Özel 197
Sezen Ugan Atik 122
Sezin Aydemir 181
Sezin Bayraktar 196, 197, 198
Sinem Altunyuva Usta 6
Sinem Gülcan Kersin 203, 206
Şule Gökçe 101, 184, 187

T

Tanıl Başkan 6
Tanyel Zübarioğlu 174
Tarık Kırkgöz 207
Tolga Dağlı 6
Tufan Kutlu 6
Tuğba Erener Ercan 6, 75
Tuğçe Poyraz Fındık 66
Tülay Güran 6, 207
Tunç Akkoç 6, 78
Tutku Özdoğan 135

U

Ülger Altuntaş 6
Umut Durak 211

V

Vefik Arıca 200

Vildan Atasayan 212
Vildan Ertekin 6

Y

Yaren Keskin 207
Yasemin Acar 167
Yasemin Akın 6
Yasemin Gökdemir 6, 82, 106, 108, 194, 195
Yavuz Köker 160
Yeşim Coşkun 138
Yeteroğlu Öznur 198
Yıldız Perk 6
Yılmaz Zeynep 198
Yüksel Yılmaz 6, 208
Yunus Emre Ayhan 221, 222

Z

Zafer Kurugöl 101, 184
Zarife Kuloğlu 6
Zehra Abalı 6
Zeynep Atay 6, 85
Zeynep İnce 6
Zeynep Karakaç 6
Zeynep Seda Uyan 6
Zeynep Ülker Tamay 6
Zeynep Yılmaz 196, 197
Zülal Özdemir 190, 191



Tıp Fakültesi



6. MARMARA PEDIATRİ KONGRESİ

21-23 ŞUBAT 2019 / SHERATON GRAND İSTANBUL ATAŞEHİR

“Önce koruma, pediatristin rolü”





ORGANİZASYON SEKRETARYASI
SOLO EVENT

Akat Mahallesi Bilge Sokak Park Maya Sitesi
Barclay 19A Blok Kat: 5 Daire 15
Etiler – Beşiktaş / İstanbul
Tel: 0212 279 00 20 Faks: 0212 279 00 35
E-Mail: marmarapediatri2019@soloevent.net
