



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

PEDİATRİDE YENİLİKLER

3. Marmara Pediatri Kongresi

“Prof. Dr. Işıl Barlan anısına”

18 - 20 Şubat 2016
Hilton İstanbul Kozyatağı



ÖZET KİTABI

www.marmarapediatri.org



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3. Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

İÇİNDEKİLER

Önsöz	3
Kurullar	4
Kurs Programı	5-8
Gelişimsel Kalça Displazisi Kursu	5
Erken Çocuklukta Nörolojik Gelişim Ve Aksama/sapmaların Değerlendirilmesi Kursu	6
Gelişim İzlem Destekleme Rehberi (GIDR) Uygulayıcı Eğitim Kursu	7
Kongre Bilimsel Programı	9-14
19 Şubat 2016, Cuma	9
20 Şubat 2016, Cumartesi	12
Serbest Bildiriler	15-16
Poster Tartışmaları	17-24
Özetler	25-77
Sözel Sunumlar	78-85
Poster Sunumlar	86-131
Araştırmacı Dizini	132-137



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3. Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

Değerli Meslektaşlarımız,

3. Marmara Pediatri Kongresi 18-20 Şubat 2016 tarihleri arasında Hilton İstanbul Kozyatağı Otelinde düzenlenecektir. Sizleri pediatri bilgilerimizin güncelleneceği bu toplantıya davet etmekten büyük bir mutluluk duymaktayım.

İlk iki yılda sizlerden gördüğümüz yoğun ilgi ile güçlenerek hazırladığımız bu yılki kongremizde ilk gün pediatristler için sertifikalı 3 kurs , 2. ve 3. günlerde de uygulamaları- nıza yardımcı olacak pediatri konuları yer alacaktır. Kurslarımızın konuları süregelen yeni- liklerin konuşulacağı “nörolojik gelişim ve sapmalar”, “gelişimsel kalça displazisi” ve “gelişim izlem destekleme rehberi uygulayıcı eğitimi” olarak belirlenmiştir. Katılımcılar, bu konularda uzman konuşmacılarımızla birebir paylaşım imkanı bulacaktır.

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilimdalı'mızdan ve ülkemizin çeşitli merkezlerinden saygın bilim insanlarının katılımıyla gerçekleşecek olan toplantımızda sizlerle deneyimle- rimizi paylaşacağımız zengin bir bilimsel program gerçekleşecektir. Ayrıca geçen yıllarda olduğu gibi bu yıl da genç meslektaşlarımızın aktif katılımını sağlayabilmek amacıyla ağırlıklı poster oturumlarıyla bildiri olanakları sağlanacaktır.

Bu yılki kongremizi sevgili arkadaşımız, değerli bilim insanı Prof. Dr. Işıl Barlan anısına yapıyor olmamız, hepimiz için kongrenin anlamını daha da artırmaktadır. Katılımınız bizi onurlandıracaktır.

Kongremizde görüşmek üzere en içten sevgi ve saygılarımı sunuyorum.

Prof. Dr. Harika ALPAY

3. Marmara Pediatri Kongresi Başkanı



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3. Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

KURULLAR

Onursal Başkanlar

Prof. Dr. Emin ARAT

Marmara Üniversitesi Rektörü

Prof. Dr. Ömer GÜNAL

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Dekanı

Prof. Dr. İsmail CİNEL

Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastane Yöneticisi

Prof. Dr. Gülnur TOKUÇ

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalı Başkanı

Kongre Başkanı

Prof. Dr. Harika ALPAY

Organizasyon Komitesi

Prof. Dr. Harika ALPAY
Prof. Dr. Figen AKALIN
Doç. Dr. Perran BORAN
Yrd. Doç. Dr. Ömer DOĞRU

Bilimsel Kurul Başkanı

Prof. Dr. Figen AKALIN

Bilimsel Sekreteryası

Doç. Dr. Perran BORAN
Yrd. Doç. Dr. Ömer DOĞRU

Bilimsel Kurul

Prof. Dr. Abdullah Bereket
Prof. Dr. Ahmet Koç
Prof. Dr. Ahmet Soysal
Prof. Dr. Bülent Karadağ
Prof. Dr. Deniz Ertem
Prof. Dr. Dilşad Türkdoğan
Prof. Dr. Eren Özek
Prof. Dr. Fazilet Karakoç
Prof. Dr. Figen Akalın
Prof. Dr. Gülnur Tokuç
Prof. Dr. Harika Alpay
Prof. Dr. Hülya Bilgen
Prof. Dr. Mustafa Bakır
Prof. Dr. Nursel Elçioğlu
Prof. Dr. Refika Ersu
Prof. Dr. Serap Turan
Prof. Dr. Tunç Akkoç
Doç. Dr. Ahmet Özen
Doç. Dr. Berna Şaylan Çevik
Doç. Dr. Ela Erdem Eralp
Doç. Dr. Elif Karakoç Aydiner
Doç. Dr. Engin Tutar

Doç. Dr. İbrahim Gökçe
Doç. Dr. Nurdan Yıldız
Doç. Dr. Perran Boran
Doç. Dr. Safa Barış
Doç. Dr. Suat Biçer
Doç. Dr. Tülay Güran
Doç. Dr. Yasemin Gökdemir
Doç. Dr. Zeynep Atay
Yrd. Doç. Dr. Aslı Memişoğlu
Yrd. Doç. Dr. Nilüfer Öztürk
Yrd. Doç. Dr. Olcay Ünver
Yrd. Doç. Dr. Ömer Doğru
Uzm. Dr. Ayça Kıyıkım
Uzm. Dr. Barış Yılmaz
Uzm. Dr. Eda Kepenekli
Uzm. Dr. Hülya Özdemir
Uzm. Dr. İsmail Tavşu
Uzm. Dr. Neslihan Çiçek
Uzm. Dr. Nurşah Eker
Uzm. Dr. Sinem Altunyuva Usta
Uzm. Dr. Ülger Altuntaş



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3. Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

KURS PROGRAMI 18 ŞUBAT 2016, PERŞEMBE

SALON I

GELİŞİMSEL KALÇA DİSPLAZİSİ KURSU

08:30-12:30

Gelişimsel Kalça Displazisi Kursu

Kurs Sorumlusu: Prof. Dr. Muharrem İnan

08:30-09:00

Gelişimsel Kalça Displazisi Etiyolojisi ve Patogenezi

Dr. Ozan Ali Erdal

09:00-09:30

Gelişimsel Kalça Displazisinde Klinik ve Radyolojik Bulgular

Dr. İlker Abdullah Sarıkaya

09:30-10:00

Gelişimsel Kalça Displazisinde Tedavi Prensipleri

Prof. Dr. Muharrem İnan

10:00-10:30

Kahve Arası

10:30-11:00

Pratik Uygulama 1-Bebek Modelde Muayene

11:00-11:30

Pratik Uygulama 2-USG Örnekleri ile Olgu Tartışması

11:30-12:00

GKD'de Medikolegal Sorunlar ve İnteraktif Tartışma

12:00-12:30

Değerlendirme ve Sertifika Verilmesi

12:30-13:30

Öğle Yemeği



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3 Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

KURS PROGRAMI

18 ŞUBAT 2016, PERŞEMBE

SALON I

ERKEN ÇOCUKLUKTA NÖROLOJİK GELİŞİM VE AKSAMA/SAPMALARIN DEĞERLENDİRİLMESİ KURSU

13:30-17:30

Erken Çocuklukta Nörolojik Gelişim ve Aksama/Sapmaların Değerlendirilmesi Kursu

Kurs Sorumlusu: Prof. Dr. Dilşad Türkdöğän

13:30-15:10

Başkanlar:

Prof. Dr. Meral Özmen, Prof. Dr. Dilara İağasıođlu

13:30-13:45

Sinir Sisteminin Gelişimi: Kuramlar ve Kurallar

Prof. Dr. Dilşad Türkdöğän

13:45-15:10

Erken Çocuklukta Nörolojik Gelişiminin İşlevsel Değerlendirmesi

0 - 2 ay dönemi:

Prof. Dr. Burak Tatlı

2 - 24 ay dönemi:

Prof. Dr. Nur Aydınlı

24 - 36 ay dönemi:

Prof. Dr. Akın İşcan

15:10-15:30

Kahve Arası

15:30-16:40

Başkanlar: Prof. Dr. Sema Saltık, Prof. Dr. Adnan Yüksel

15:30-15:40

Nörolojik Gelişim için Risk Kavramı

Prof. Dr. Serap Uysal

15:40-16:10

Risk ve Fizyoterapi

Yrd. Doç. Dr. Gönül Acar

16:10-16:40

Riskli Bebeklerde Spontan Genel Hareketlerin Değerlendirilmesinde

Prechtl Analizi

Doç. Dr. Akmer Mutlu

16:40-17:30

Değerlendirme, olgu sunumu ve tartışma



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3. Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

KURS PROGRAMI 18 ŞUBAT 2016, PERŞEMBE

SALON II

GELİŞİM İZLEM DESTEKLEME REHBERİ (GİDR) UYGULAYICI EĞİTİM KURSU

09:00-17:00

**Gelişim İzlem Destekleme Rehberi (GİDR)
Uygulayıcı Eğitim Kursu**

Kurs Sorumlusu: Prof. Dr. İlgı Ertem

09:00-09:30

Kurs Öncesi Değerlendirme, Tanışma ve Beklentiler
Prof. Dr. İlgı Ertem

09:30-10:00

1. Bölüm:
Gelişimsel Sorunların Sıklığı ve Erken Çocukluk Döneminde Gelişimin Önemi
Uzm. Dr. Özge Balcı

10:00-10:45

2. Bölüm:
GİDR'nin Kuram, Felsefe ve Yapısı
Uzm. Dr. Pelin Çelik

10:45-11:15

Kahve Arası

11:15-11:45

3. Bölüm: GİDR ile Tanışalım
Uzm. Dr. Doğa Ceren Tekgüç

11:30-12:00

4. Bölüm: Uygulama Alıştırması
Uzm. Dr. Ezgi Özalp Akın

12:00-12:15

5. Bölüm: GİDR Gelişimi Destekleme Bölümü
Uzm. Dr. Doğa Ceren Tekgüç

12:15-12:30

6. Bölüm: Uluslararası GİDR Araştırması
Prof. Dr. İlgı Ertem

12:30-13:30

Öğle Yemeği



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3 Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

KURS PROGRAMI 18 ŞUBAT 2016, PERŞEMBE

SALON II

13:30-13:45

7. Bölüm: GİDR Yarışması
Uzm. Dr. Pelin Çelik

13:45-14:30

8. Bölüm: GİDR Uygulama, Kodlama ve Yorumlama
Uzm. Dr. Ezgi Özalp Akın

14:30-15:00

9. Bölüm: Uygulama Alıştırması-2 / GİDR Kodlama
Uzm. Dr. Ezgi Özalp Akın

15:00-15:15

Kahve Arası

15:15-15:30

10. Bölüm: GİDR Geribildirim
Uzm. Dr. Pelin Çelik

15:30-16:00

11. Bölüm: Grup Çalışması: Erken Müdahale ve Yönlendirmeye Giriş
Uzm. Dr. Doğa Ceren Tekgüç

16:00-16:30

12. Bölüm: GİDR'nin Alanda Kullanımı / Yaygınlaştırılması
Uzm. Dr. Özge Balcı

16:30-16:45

13. Bölüm: GİDR'nin Uzaktan Eğitimi, Sanal Uygulaması (App) ve Gelecekteki Hedefleri
Prof. Dr. İlgı Ertem

16:45-17:00

14. Bölüm: Kursun değerlendirilmesi ve kapanış



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3. Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

BİLİMSEL PROGRAM 19 ŞUBAT 2016, CUMA

08:30-08:45	Açılış-Saygı Duruşu	SALON A
08:45-09:30	Açılış Konuşmaları	SALON A
09:30-10:15	Konferans Yetenek Potansiyeli Nasıl Üstün Başarıya Dönüşür <i>Yrd. Doç. Dr. Bahar Eriş</i>	SALON A
10:15-10:45	Kahve Arası	
10:45-12:00	Üstün Yetenekli Çocuklar <i>Oturum Başkanları: Prof. Dr. Gülbin Gökçay, Doç. Dr. Perran Boran</i>	SALON A
10:45-11:15	Üstün Yetenekli Çocukları Anlamak <i>Yrd. Doç. Dr. Faruk Levent</i>	SALON A
11:15-11:45	Üstün Yetenekli Çocukların Eğitimi ve İstanbul Üniversitesi Deneyimi <i>Doç. Dr. Serap Emir</i>	SALON A
11:45-12:00	Tartışma	SALON A
10:45-12:00	Hematoloji ve Onkoloji Laboratuvar Tetkiklerinde Normal Dışı Sonuçların Yorumu <i>Oturum Başkanları: Prof. Dr. Tiraje Celkan, Prof. Dr. Gülnur Tokuç</i>	SALON B
10:45-11:05	Koagülasyon Parametreleri <i>Prof. Dr. Ayşegül Ünüvar</i>	SALON B
11:05-11:25	Trombosit, Lökosit ve Eritrositler <i>Prof. Dr. Ahmet Koç</i>	SALON B
11:25-11:45	Tümör Belirteçleri <i>Prof. Dr. Gülnur Tokuç</i>	SALON B
11:45-12:00	Tartışma	SALON B
12:00-13:00	Öğle Yemeği	



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3 Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

BİLİMSEL PROGRAM 19 ŞUBAT 2016, CUMA

SALON A

12:00-13:00

Poster Tartışmaları

1. Grup (PS-01 / PS-15)

Oturum Başkanları: Doç. Dr. Çağatay Nuhoglu, Uzm. Dr. Barış Yılmaz

2. Grup (PS-16 / PS-30)

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Yalın Yalçın, Doç. Dr. Ela Erdem

3. Grup (PS- 31 / PS-45)

Oturum Başkanları: Uzm. Dr. Sultan Kavuncuoğlu, Doç. Dr. Suat Biçer

13:00-13:45

Uydu Sempozyumu

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Refika Ersu, Prof. Dr. Bülent Karadağ

Kistik Fibrozisde Beslenme

Doç. Dr. Ömer Faruk Beşer



13:45-14:30

Konferans

Oturum Başkanı: Prof. Dr. Salim Çalışkan

Çocuk Hekimi Ne Zaman Romatoloji Konsültasyonu İstemeli?

Prof. Dr. Özgür Kasapçopur

14:30-15:45

Kardiyovasküler Enfeksiyonlar

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Ayşe Güler Eroğlu, Prof. Dr. Figen Akalın

14:30-14:50

Endokardit

Doç. Dr. Berna Şaylan Çevik

14:50-15:10

Miyokarditler

Prof. Dr. Gülendam Koçak

15:10-15:30

Perikarditler

Prof. Dr. Birsen Uçar

15:30-15:45

Tartışma



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3. Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

BİLİMSEL PROGRAM 19 ŞUBAT 2016, CUMA

14:30-15:45	İnflamatuvar Barsak Hastalığı ve Gastroözefageal Reflü <i>Oturum Başkanı: Prof. Dr. Ender Pehlivanoğlu</i>	SALON B
14:30-15:00	Erken Çocuklukta Ortaya Çıkan İnflamatuvar Barsak Hastalığı (Monogenik İBH) <i>Prof. Dr. Deniz Ertem</i>	
15:00-15:30	Çocukluk Çağında Gastarözefageal Reflü ve Astım İlişkisi <i>Doç. Dr. Engin Tutar</i>	
15:30-15:45	Tartışma	
15:45-16:15	Kahve Arası	
16:15-17:30	Kistik Fibroziste Yenilikler <i>Oturum Başkanları: Prof. Dr. Elif Dağlı, Prof. Dr. Fazilet Karakoç</i>	SALON A
16:15-16:35	Yenidoğan Tarama Programı <i>Doç. Dr. Erkan Çakır</i>	
16:35-16:55	Kistik Fibrozis Tanı ve Klinik Bulgular <i>Doç. Dr. Zeynep Seda Uyan</i>	
16:55-17:15	Tedavide Yenilikler <i>Doç. Dr. Yasemin Gökdemir</i>	
17:15-17:30	Tartışma	
16:15-17:30	Serbest Bildiriler (SS-01/SS-07) <i>Oturum Başkanları: Doç. Dr. Nurdan Yıldız, Yrd. Doç. Dr. Aslı Memişoğlu</i>	SALON B



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3. Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

BİLİMSEL PROGRAM 20 ŞUBAT 2016, CUMARTESİ

08:00-08:30	Akılcı İlaç Kullanımı Doç. Dr. Elif Karakoç Aydın	SALON A
08:30-09:45	Anne Sütü Oturum Başkanları: Prof. Dr. Asuman Çoban, Prof. Dr. Ayşe Korkmaz	SALON A
08:30-08:50	Prematüre Bebeklerin Anne Sütü ile Beslenmesi Prof. Dr. Zeynep İnce	
08:50-09:10	Anne Sütü Bankacılığı Prof. Dr. Sertaç Arslanoğlu	
09:10-09:30	Anne Sütünün Uzun Dönem Yararları Prof. Dr. Canan Türkyılmaz	
09:30-09:45	Tartışma	
08:30-09:45	Altına Kaçırın Çocuk Gece mi Gündüz mü Kaçırırsa Daha Yoğun İzlem Gerekir? Oturum Başkanları: Prof. Dr. Harika Alpay, Prof. Dr. Ruhan Düşünsel	SALON B
08:30-09:00	Gece Kaçırma Doç. Dr. İbrahim Gökçe	
09:00-09:30	Gündüz Kaçırma Prof. Dr. Ozan Özkaya	
09:30-09:45	Tartışma	
09:45-10:15	Kahve Arası	
10:15-11:30	Yenidoğanda Endokrin Sorunlar Oturum Başkanları: Prof. Dr. Abdullah Bereket, Prof. Dr. Feyza Darendeliler	SALON A
10:15-10:45	Yenidoğanda Hipoglisemiye Yaklaşım Doç. Dr. Teoman Akçay	
10:45-11:15	Kuşkulu Genitalyalı Bebeğe Yaklaşım Doç. Dr. Tülay Güran	
11:15-11:30	Tartışma	



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3 Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

BİLİMSEL PROGRAM 20 ŞUBAT 2016, CUMARTESİ

10:15-11:30	Aşı Yan Etkileri Sorun mu? <i>Oturum Başkanı: Prof. Dr. Ahmet Soysal</i>	SALON B
10:15-10:35	Aşı Yan Etkileri Sorun mu? <i>Prof. Dr. Ayper Somer</i>	
10:35-10:55	Aşılar ve Otizm <i>Uzm. Dr. Ayşe Karaaslan</i>	
10:55-11:15	Aşılar ve Thiomersol <i>Doç. Dr. Eda Kepenekli</i>	
11:15-11:30	Tartışma	
11:30-12:15	Uydu Sempozyumu <i>Oturum Başkanı: Prof. Dr. Eren Özek</i> Süt yağı ve süt yağı globül membranının bebek beslenmesindeki etkileri ve önemi <i>Doç. Dr. Merih Çetinkaya</i>	SALON A
		
12:15-13:15	Öğle Yemeği	
12:15-13:15	Poster Tartışmaları 1. Grup (PS-46 / PS-60) <i>Oturum Başkanları: Prof. Dr. Müjgan Alikashişoğlu, Doç. Dr. Yasemin Akın</i> 2. Grup (PS-61 / PS-75) <i>Oturum Başkanları: Doç. Dr. Abdülkadir Bozaykut, Uzm. Dr. Nurşah Eker</i> 3. Grup (PS-76 / PS-90) <i>Oturum Başkanları: Doç. Dr. Müferet Ergüven, Doç. Dr. Zeynep Atay</i>	SALON A
13:15-14:00	Uydu Sempozyumu <i>Oturum Başkanı: Prof. Dr. Hülya Bilgen</i> Yaşamın Erken Döneminde Prebiyotik Kullanımı: Klinik Sonuçlar <i>Prof. Dr. Sertaç Arslanoğlu</i>	
		
14:00-15:15	Genetik Testler ve Metabolik Hastalıklar <i>Oturum Başkanları: Prof. Dr. Nursel Elçioğlu, Prof. Dr. Gülden Gökçay</i>	SALON A
14:00-14:30	Klinisyen İçin Genetik Testlere Yaklaşım <i>Prof. Dr. Yasemin Alanay</i>	
14:30-15:00	Yenidoğanda Metabolik Hastalıklara Yaklaşım <i>Uzm. Dr. M. Cihan Balcı</i>	
15:00-15:15	Tartışma	



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3. Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

BİLİMSEL PROGRAM 20 ŞUBAT 2016, CUMARTESİ

14:00-15:15

Travmalı Çocuğa Yaklaşım

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

SALON B

14:00-14:15

Acil Hekiminin Travmaya Yaklaşımı

Doç. Dr. Nilgün Erkek

14:15-14:30

Toraks ve Batın Yaralanmaları

Prof. Dr. Gürsu Kıyan

14:30-14:45

Beyin ve Sinir Cerrahisi Açısından Travma

Prof. Dr. Adnan Dağçınar

14:45-15:00

Yoğun Bakım Ünitesinde Kafa Travmasına Yaklaşım

Prof. Dr. Agop Çıtak

15:00-15:15

Tartışma

15:15-15:45

Kahve Arası

15:45-17:00

Serbest Bildiriler (SS-08/SS-14)

Oturum Başkanları: Yrd. Doç. Dr. Ömer Doğru, Yrd. Doç. Dr. Olcay Ünver

SALON A

15:45-17:00

Atopik Dermatit ve Anafilaksi

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Mustafa Bakır, Doç. Dr. Elif Karakoç Aydın

SALON B

15:45-16:05

Atopik Dermatitli Çocuğa Yaklaşım

Prof. Dr. Metin Aydoğan

16:05-16:25

Anafilaksiye Yaklaşım

Doç. Dr. Hülya Ercan Sarıçoban

16:25-16:45

Kök Hücre ve İmmünmodülasyon

Prof. Dr. Tunç Akkoç

16:45-17:00

Tartışma

17:00-17:30

KAPANIŞ



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3 Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

SERBEST BİLDİRİLER 19 ŞUBAT 2016, CUMA

SALON B

- SS-01** **Boy Kısalığı olan Hastalarda Özellikler ve Etiyolojik Dağılım: Bir Çocuk Endokrinoloji Kliniği Verileri**
Sibel Özcan, Saygın Abalı, Zeynep Atay, Belma Haliloğlu, Serpil Baş, Sevda Çam, Teoman Akçay, Tülay Güran, Serap Turan, Abdullah Bereket
- SS-02** **Kliniğimizde takip ettiğimiz Hipermobilite hastalarının değerlendirilmesi**
Seda Aras, Huriye Nursel Elçioğlu
- SS-03** **Ataksi Telenjiektazi heterozigot taşıyıcılarda immün yetmezlik var mı?**
İsmail Öğülür, Elif Karakoç Aydın, Safa Barış, Ahmet Özen, Emel Uyar, Ayça Kıyıkım, Dilek Çiçekkökü, Mustafa Bakır, Işıl Barlan
- SS-04** **Nörolojik tutulum gösteren hemolitik üremik sendromlu çocuk olguların retrospektif analizi**
Sevim Şahin, Elif Bahat Özdoğan, Gülay Kaya, Nezir Özgün, Ali Cansu, Mukaddes Kalyoncu, Embiya Dilber
- SS-05** **Doğumsal diafragma hernisi modelinde trakeal oklüzyonun akciğerlerin gelişimine etkisinin incelenmesi**
Emrah Aydın, Emre Yener, Nil Üstündağ
- SS-06** **Kistik fibrozis dışı bronşektazi tanılı hastalarda ekshale nitrik oksit düzeyleri**
Nilay Baş İkizoğlu, Taner Adıgüzel, Emine Atağ, Ela Erdem Eralp, Yasemin Gökdemir, Refika Ersu, Fazilet Karakoç, Bülent Karadağ
- SS-07** **İnflamatuar Bağırsak Hastalığı'nın klinik bulgularının değerlendirilmesi: Yıllık olgularımız**
Biröl Öztürk, Nazlı Kuter, Bilge Şahin Akkelle, Ebru Şenol, Engin Tutar, Deniz Ertem



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3 Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

SERBEST BİLDİRİLER 20 ŞUBAT 2016, CUMARTESİ

SALON A

- SS-08** **Konjenital Kalp Hastalığı Olan Down Sendromlu Çocukların Denver Gelişim Testi ile Değerlendirilmesi**
Banu Yazıcı, Belgü Kaçmaz, Şükran Yıldırım, Muhammed Mehtar
- SS-09** **Psoriasis tanısı ile izlenen hastalarda kardiyovasküler risk değerlendirme ve ventriküler strain**
Berna Şaylan Çevik, Figen Akalın, Elif Erolu Günay, Nilüfer Çetiner, Tülin Ergun
- SS-10** **Akut Romatizmal Ateş'li Hastalarda D Vitamini Düzeyleri**
Enes Çelik, Nilüfer Çetiner, Elif Günay, Berna Şaylan Çevik, Figen Akalın
- SS-11** **Basit Kistten Kronik Böbrek Yetmezliğine: Kistik Böbrek Hastalıkları**
Neslihan Çiçek, Tuğba Nur Daşar, İbrahim Gökçe, Nurdan Yıldız, Harika Alpay
- SS-12** **At Nalı Böbrek Hastalarında Klinik İzlem ve Aile Bireylerinde Renal Anomaliler**
Nurdan Yıldız, Büşra Bilim, Kıymet Keçelioğlu Binnetoğlu, Serçin Güven, Neslihan Çiçek Deniz, İbrahim Gökçe, Harika Alpay
- SS-13** **Çocukluk Çağı Yaralanmalarında Bir Sağlıklı Çocuk İzlem Kliniği Deneyimleri**
Bahar Kural, Selcen Yaroğlu Kazancı, Nevin Hatipoğlu, Esra Şevketoğlu, Sami Hatipoğlu
- SS-14** **Analık izni ve kadın memura çocuğunu emzirmesi için verilen süt izin sürelerinin çalışma ortamı üzerine etkileri**
Perran Boran, Yasemin Doğan Kaya, Fatma Çırpı, Ayşe Kutluata, Elif Yokarıbaş, Gülay Aygün



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3. Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

POSTER TARTIŞMALARI 19 ŞUBAT 2016, CUMA

- PS-01** Schimke Immün Osseöz Displazisi ve Sistemik Lupus Eritematozus birlikteliği
Serçin Güven, İbrahim Gökçe, Neslihan Çiçek, Nurdan Yıldız, Harika Alpay
- PS-02** Renal Kitlelerin Ayırıcı Tanısında Lober Nefronia
Nurdan Yıldız, Serçin Güven, İbrahim Gökçe, Gülnur Tokuç, Harika Alpay
- PS-03** Akut Lenfoblastik Lösemnin nadir ilk başvuru bulgusu: Bilateral Nefromegali
Enes Çelik, Serçin Güven, Emel Şenay, Erdem Konbak, Nurdan Yıldız, İbrahim Gökçe, Süheyla Bozkurt, Ahmet Koç, Harika Alpay
- PS-04** Proteinüriden Nadir Bir Tanıya: {Lowe'un Oculocerebrorenal Sendromu}
Semih Tiber Menteşe, İbrahim Gökçe, Neslihan Çiçek, Serçin Güven, Nurdan Yıldız, Harika Alpay
- PS-05** Ektopik Böbrek: Ne Kadar Masum?
Neslihan Çiçek, Tuğba Nur Daşar, İbrahim Gökçe, Nurdan Yıldız, Harika Alpay
- PS-06** Nadir bir birliktelik; Ailesel Akdeniz Ateşi ve Alkaptonüri tanılı olgu sunumu
Zeynep İbiş, İbrahim Gökçe, Serçin Güven, Neslihan Çiçek, Nurdan Yıldız, Harika Alpay
- PS-07** Tekrarlayan karın ağrısı: Safra kesesinde multiple septa
Emrah Aydın
- PS-08** Siroz: Wilson hastalığının geç prezentasyonu
Olca Şah, Bilge Şahin Akkelle, Engin Tutar, Deniz Ertem
- PS-09** Kistik fibrozisli çocuklarda gastroözofageal reflü özellikleri normal popülasyondan farklı mıdır?
Ayşe İrem Zöhre, Engin Tutar, Birol Öztürk, Ebru Şenol, Bilge Şahin Akkelle, Deniz Ertem
- PS-10** Çocukluk Yaş Grubunda Akalazyanın Nadir Bir Nedeni: Triple A Sendromu
Özge Kaba, Esra Polat, Günsel Kutluk, Hasan Önal
- PS-11** Çocuklarda Çölyak Hastalığı Migren için Risk Faktörü Olabilir mi?
Oya Balcı, Deniz Yılmaz, Taner Sezer, Şamil Hızlı
- PS-12** Gastrointestinal Tutulumu Olan İmmün Yetmezlik Olgularının Endoskopik ve Histopatolojik Değerlendirmesi
Bilge Şahin Akkelle, Engin Tutar, Birol Öztürk, Elif Karakoç Aydın, Deniz Ertem
- PS-13** Çocukluk Çağında Prezente Olan IgG Aracılı Sistemik Hastalık Olgusu
Bilge Şahin Akkelle, Engin Tutar, Birol Öztürk, Çiğdem Çelikel, Rabia Ergelen, Deniz Ertem



- PS-14 Kistik Fibrozis Yanlış Tanısı Almış Bir Ailevi Hipobetalipoproteinemi Olgusu**
Ebru Şenol, Bilge Şahin Akkelle, Engin Tutar, Deniz Ertem
- PS-15 Perianal Tutulumlu Crohn Hastalarında Seton Dreni Uygulaması**
Ebru Şenol, Engin Tutar, Samet Yardımcı, Bilge Şahin Akkelle, Birol Öztürk, Deniz Ertem
- PS-16 Scimitar Sendromunda Besleyici Arterin Amplatzer Vascular Plug® ile Oklüzyonu**
Elif Erolu Günay, Berna Şaylan Çevik, Figen Akalın
- PS-17 CACNA Ve Ankyrin Mutasyonlarının Birlikte Bulunduğu Eşsiz Bir Timothy Sendromu Olgusu**
Elif Erolu Günay, Burcu Türkgenç, Kıvanç Yaluğ, Nilüfer Çetiner, Berna Şaylan Çevik, Cengiz
- PS-18 Aritmjenik Displazi, Kütanöz bulgular ve Desmoplakin Mutasyonu: Carvajal Sendromu**
Elif Erolu Günay, Berna Şaylan Çevik, Deniz Yücelten, Figen Akalın
- PS-19 Sistemik Hipertansiyon Nedeni ile Tanı Alan Takayasu Arteriti Olgusu**
Ceren Bibinoğlu Amirov, Figen Akalın, Elif Erolu, Berna Şaylan Çevik, Özgür Kasapçopur
- PS-20 Atrial Septal Defekli Hastalarda Perkütan ve Cerrahi Girişimlerin P Dalga Dispersiyonuna Etkisi**
Mürüvvet Cenk, Berna Şaylan Çevik, Elif Günay, Figen Akalın
- PS-21 Kliniğimizde Perikardit Tanısı Alan Çocukların Retrospektif Değerlendirilmesi**
Sinem Altunyuva Usta, Elif Eroğlu, Nilüfer Çetiner, Berna Şaylan Çevik, Figen Akalın
- PS-22 Akut koroner sendromu taklin eden miyoperikardit olgusu**
Berna Şaylan Çevik, Elif Erolu Günay, Halil Ataş, Figen Akalın
- PS-23 Biküspit aort kapağı olan çocuklarda arteriyel fonksiyonlar ve kapak morfolojisinin etkisi**
Elif Erolu Günay, Figen Akalın, Berna Şaylan Çevik, Nilüfer Çetiner
- PS-24 Çocuklarda kronik mitral yetersizliğin ekokardiyografik olarak incelenmesi ve serum NT-ProBNP ile ilişkisi**
Elif Erolu Günay, Figen Akalın, Nilüfer Çetiner, Berna Şaylan Çevik
- PS-25 Hemoptizi ile başvuran trakeal hemanjiyom olgu sunumu**
Tolga Besci, Gürsu Kıyan, Emine Atağ, Nilay Baş, Yasemin Gökdemir, Fazilet Karakoç, Refika Ersu, Bülent Karadağ
- PS-26 Edward's sendromlu hastada uyku ile ilişkili solunum problemleri**
Irmak Akşit, Emine Atağ, Nilay Baş, Yasemin Gökdemir, Fazilet Karakoç, Bülent Karadağ, Refika Ersu



- PS-27 Nadir görülen bir konjenital stridor etyolojisi olarak subglottik hemanjiom: olgu sunumu**
Serim Pul, Emine Atağ, Nilay Baş İkizoğlu, Yasemin Gökdemir, Fazilet Karakoç, Refika Ersu, Bülent Taner Karadağ
- PS-28 Diklofenak kullanımı sonrası ortaya çıkan toksik epidermal nekroliz**
Osman Yeşilbaş, Hasan Serdar Kıhtır, Aysun Bulgur, Esra Şevketoğlu
- PS-29 Bokavirus bronşiyolitinin çok nadir ve hayatı tehdit eden komplikasyonları: Pnömomediastinum ve bilateral pnömotoraks**
Osman Yeşilbaş, Hasan Serdar Kıhtır, Mey Talip Petmezci, Seda Balkaya, Nevin Hatipoğlu, Sevim Meşe, Esra Şevketoğlu
- PS-30 Metilen tetrahidrofolat redüktaz A98C ve plazminojen aktivatör inhibitörü- G/5G mutasyonunlu çocuk hastada ölümcül akut arteriyel iskemik inme**
Mey Talip Petmezci, Esra Şevketoğlu, Hasan Serdar Kıhtır, Osman Yeşilbaş, Seda Balkaya, Ebru Kolsal, Figen Palabıyık
- PS-31 Nadir görülen bir sendrom: Poland Sendromu**
Nurcan Yusufoglu, Betül Coskun, Burcu Karadas, Fatih Akin, Cagatay Nuhoglu
- PS-32 Soğuk Hastalık Yapar mı?**
Suzan Gunduz, Sema Nur Eryılmaz, İrem Aygöl, Lütfi Raşid Alkan
- PS-33 Asimetrik ağlayan bebek: Depresor Anguli Oris Kasının konjenital hipo/aplazisi**
Irmak Vural Akşit, Perran Boran
- PS-34 Devam eden bir sorun: D vitamini eksikliğine bağlı raşitizm**
Yasemin Akın, Saygın Abalı, Esra Polatoğlu Çetinkaya, Hüseyin Kıyak, Serap Genç Yüzüak, Fatma Narter Kaya
- PS-35 Demir Eksikliği Anemisi Olan Adölesan Kızlarda Araştırılması Gereken Hastalık: Çölyak Hastalık**
Müferet Ergüven, Olcay Yasa, Mehtap Ertekin, Merve Çetin, Sebahat Çam
- PS-36 Ailevi Akdeniz Ateşi Atağı İle Başvuran Hastada Duodenal Duplikasyon Kisti**
Müferet Ergüven, Olcay Yasa, Şeyma Şimşirgil, Cansu Atmaca, Mehtap Ertekin
- PS-37 Ürtikerli çocuklardaki etiyolojik ve klinik bulgular**
Fatma Tuba Coşkun, Suat Biçer, Hülya Sarıçoban, Zerrin Yalvaç, Tuba Giray, Defne Çöl, Filiz Bakar
- PS-38 Cerrahi Operasyon Öyküsü Olan Hastada Nadir Bir Sepsis Etkeni: Candida Dubliniensis**
Emine Olcay Yasa, Müferet Ergüven, Refia Gözdenur Savcı, Özcihan Oğuz



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3. Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

- PS-39 DLL mutasyonu saptanan Spondilokostal Dizostoz tip olgularımız**
Seda Aras, Huriye Nursel Elçioğlu, Sian Ellard, Peter Turnpenny
- PS-40 Sotos- Sendromda NFIX ve EPHA gen mutasyonu birlikteliği**
Bilge Noyan, Nursel H. Elçioğlu, Wouter Steyaert, Tim Van Damme, Fransiska Malfrait
- PS-41 Sotos Sendromu**
Özge Kamer Karalar, Huriye Nursel Elçioğlu, Yasemin Demirkol, Zeynep Atay
- PS-42 Okülokutanöz Albinizm ve Angelman Sendromu- Nadir Bir Birliktelik**
Yasemin Kendir Demirkol, H. Nursel Elçioğlu, Muhsin Eraslan
- PS-43 Respiratuar sinsisyal virus bronşiolitli çocuk hasta: Yoğun bakım gerektiren olgu**
Güniz Yaşöz, Safiye Ülkü Özer, Burcu Aygün, Yakup Söğütlü, Suat Biçer, Ahmet Soysal
- PS-44 Respiratuar Sinsisyal Virus Bronşioliti: 9 günlük bebekte saat içinde gelişen atelektazi ve yoğun bakım ihtiyacı**
Safiye Ülkü Özer, Güniz Yaşöz, Burcu Dırala, Yakup Söğütlü, Ahmet Soysal
- PS-45 Yutulmuş Olan Açık Uçlu Çengelli İğne: Girişim Gerektirmeden Çıkar mı?**
Güniz Yaşöz, Safiye Ülkü Özer, Yakup Söğütlü Söğütlü, Suat Biçer, Rabia Ergelen



POSTER TARTIŞMALARI 20 ŞUBAT 2016, CUMARTESİ

- PS-46 Hipertansiyon zemininde yeni ortaya çıkan konvülsiyon: Posterior reversibl ensefalopati sendromu**
Osman Yeşilbaş, Hasan Serdar Kıhtır, Seda Balkaya, Mey Talip Petmezci, Meryem Benzer, Canan Hasbal Akkuş, Figen Palabıyık, Esra Şevketoğlu
- PS-47 Boğmaca benzeri öksürük, akut bronşiyolit ve pnömotoraksa neden olan enterovirüs enfeksiyonu**
Kübra Boydağ, Osman Yeşilbaş, Hasan Serdar Kıhtır, Mey Talip Petmezci, Seda Balkaya, Esra Şevketoğlu
- PS-48 Rhinovirüs sadece soğuk algınlığı etkeni mi?**
Tayyibe Sever, Osman Yeşilbaş, Hasan Serdar Kıhtır, Mey Talip Petmezci, Seda Balkaya, Nevin Hatipoğlu, Esra Şevketoğlu
- PS-49 Eculizumab ile progresyon gösteren atipik hemolitik üremik sendroma eşlik eden kolestaz**
Osman Yeşilbaş, Hasan Serdar Kıhtır, Seda Balkaya, Mey Talip Petmezci, Meryem Benzer, Zerrin Önal, Bihter Ergün, Esra Şevketoğlu
- PS-50 Terapötik plazma değişiminin yetersiz kaldığı fulminan Wilson hastalığı olgusu**
Mey Talip Petmezci, Hasan Serdar Kıhtır, Osman Yeşilbaş, Seda Balkaya, Elida Yüksel, Zerrin Önal, Esra Şevketoğlu
- PS-51 Süt çocuğunda beklenmedik levetirasetam ve fenobarbital etkileşimi**
Seda Balkaya, Hasan Serdar Kıhtır, Osman Yeşilbaş, Mey Talip Petmezci, Esra Şevketoğlu
- PS-52 Nadir bir lizozomal depo hastalığı: Gaucher tip**
Seda Balkaya, Hasan Serdar Kıhtır, Osman Yeşilbaş, Mey Talip Petmezci, Melike Ersoy, Kübra Boydağ, Esra Şevketoğlu
- PS-53 Akut karaciğer yetmezliği ile ortaya çıkan tip otoimmün hepatitte terapötik plazma değişimi**
Osman Yeşilbaş, Hasan Serdar Kıhtır, Mey Talip Petmezci, Seda Balkaya, Canan Hasbal Akkuş, Zerrin Önal, Esra Şevketoğlu
- PS-54 Klindamisin'in nadir bir yan etkisi: kolestatik karaciğer hastalığı**
Tayyibe Sever, Osman Yeşilbaş, Hasan Serdar Kıhtır, Mey Talip Petmezci, Seda Balkaya, Nevin Hatipoğlu, Esra Şevketoğlu
- PS-55 Pediatrik akut respiratuar distres sendromunda, konvansiyonel ventilatör desteğinin başarılı sonuçları; ECMO'dan önce son durak: İki olgu ile**
Fezva İnceköy Girgin, Nilüfer Yalındağ Öztürk, Tiber Menteşe, Pakize Cennetoğlu



- PS-56 Ateş ve nöbet ayırıcı tanısında çok sık karşılaştığımız bir enfeksiyon etkeni: CMV; Bir olgu ile**
Feyza İnceköy Girgin, Nilüfer Yalındağ Öztürk, Medya Namdar
- PS-57 Çocuk kafa travmalı olgularda nazokomiyal enfeksiyon sıklığı ve buna yol açan etyolojik faktörlerin değerlendirilmesi**
Feyza İnceköy Girgin, Gülşen Akkoç, Nilüfer Yalındağ Öztürk, Ahmet Soysal
- PS-58 Spinal müsküler distrofi hastada bitkisel karışıma bağlı toksik hepatit: Olgu sunumu**
Feyza İnceköy Girgin, Nilüfer Yalındağ Öztürk, Engin Tutar
- PS-59 Üçüncü basamak çocuk yoğun bakım ünitemizde Akut Respiratuar Distres Sendromu nedeniyle Sürfaktan tedavisi alan olgularımız**
Feyza İnceköy Girgin, Nilüfer Yalındağ Öztürk
- PS-60 Spinal müsküler atrofi ve trakeostomi ile izlenen çocuklarda endotrakeal aspiratta üretilen etkenler her zaman tedavi edilmeli midir?**
Feyza İnceköy Girgin, Nilüfer Yalındağ Öztürk, Dürdane İslamova
- PS-61 Çocukluk döneminde besinsel B vitamini ve demir eksikliği sık görülür. Özellikle annede eksiklik varsa, bebeğin yetersiz depoyla doğması ve anne sütündeki eksiklik temel nedeni oluşturur**
Safiye Ülkü Özer, Burcu Tufan Taş, Rabia Emel Şenay, Ömer Doğru, Ahmet Koç
- PS-62 Adolesan Dönemde Gri Platelet Sendromuna Bağlı Uzamış Adet Kanaması ve Ağır Anemi**
Burcu Tufan Taş, Rabia Emel Şenay, Barış Yılmaz, Ömer Doğru, Ahmet Koç
- PS-63 Böbrek Tutulumu İle Gelen Bir Lösemi Olgusu**
Ahmet Furkan Eser, Merve Selçuk, Rabia Emel Şenay, Barış Yılmaz, Ömer Doğru, Ahmet Koç
- PS-64 Konjenital nötropenili bir hastada EBV enfeksiyonu sonrası hemofagositoz**
Ömer Doğru, Burcu Tufan Taş, Emel Şenay, Murat Aydın, Olcay Şah, Alican Dinçel, Ahmet Koç
- PS-65 Ekstrarenal Wilms tümörü: olgu sunumu**
Nurana Abdullayeva, Nurşah Eker, Ayşe Gülnur Tokuç
- PS-66 Periferik T Hücreli Lenfoma: Hiperkalsemi ile presente olan nadir bir olgu sunumu**
Seda Aras, Nurşah Eker, Rabia Emel Şenay, Burcu Tufan Taş, Ömer Doğru, Ayşe Gülnur Tokuç
- PS-67 Cerrahin tercihi: Hasta mı radyolog mu? Dezmoid tümör**
Emrah Aydın



- PS-68 Bir Aydır Süregelen İnvajinasyon**
Emrah Aydın
- PS-69 Sklerozan Kolanjit ile Seyreden bir Langerhans Hücreli Histiositoz Olgusu**
Nurşah Eker, Ayşe Gülnur Tokuç, Engin Tutar, Rabia Emel Şenay, Ebru Şenol
- PS-70 Kliniğimize Son Kırk Beş Günde Başvuran Nöroblastom Olguları**
Burcu Tufan Taş, Ayşe Gülnur Tokuç, Nurşah Eker, Rabia Emel Şenay, Ömer Doğru
- PS-71 Hamilelikte izoniazid tedavisi almış anneden doğan ve piridoksal 5 fosfat eksikliği nedeni ile dirençli nöbet ve hipoton isite gelişen süt çocuğu olgu sunumu**
Safiye Güneş Sağer, Kımet Binnetoğlu, Büşra Kutlubay, Gülten Thomas, Olcay Ünver, Dilşad Türkdoğan
- PS-72 Lamotrijin Kullanımı İle İlişkili Dress Sendromu**
Sinem Daştan, Güneş Sağer, Gülten Öztürk Thomas, Büşra Kutlubay, Olcay Ünver, Dilşad Türkdoğan
- PS-73 Yenidoğan yoğun bakım ünitesinde ventilatör ilişkili pnömoni sıklığının belirlenmesi**
Ece Öge Enver, Zeynep Alp Ünkar, Hülya Özdemir, Aslı Memişoğlu, Tuğba Torun Daşar, Yasemin Pekru, Hülya Bilgen, Ahmet Soysal, Eren Özek
- PS-74 Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde Sağlık Hizmeti İlişkili Kan Dolaşımı Enfeksiyonları**
Ali Muhammet Mutlu, Tuğba Daşar, Hülya Özdemir, Aslı Memişoğlu, Ece Enver, Yasemin Pekru, Ahmet Soysal, Hülya Bilgen, Eren Özek
- PS-75 Çocuk Acil Polikliniğine Başvuran Nadir Bir Vaka: Spontan Mide Perforasyonu**
Nazlı Kuter, Ahmet Furkan Eser, Aybegüm Kalyoncu, Raziye Ergün, Emrullah Tolga Dağlı, Ayşe Gülnur Tokuç
- PS-76 Konjenital Nötropeni ve Ağır Nörolojik Bozukluğa neden olan -Metilglutakamik Asidüri; {CLPB} Mutasyonu**
Ayça Kıyıkım, Elif Karakoç Aydın, Ahmet Özen, Ertuğrul Kıyıkım, Gözde Yeşil, Wojciech Garncarz, Kaan Boztuğ, Mustafa Bakır, Safa Barış
- PS-77 Aynı Ailede, Farklı Klinik Özellikte, Nijmegen Breakage Sendromu Tanısı Alan İki Kardeş**
Ayça Kıyıkım, Elif Karakoç Aydın, Safa Barış, Ahmet Özen, İsmail Oğulur, Kamil Şerifov, Güneş Bademci, Mustafa Tekin, Nursel Elçioğlu, Mustafa Bakır, Işıl Barlan
- PS-78 DOCK8 eksikliği olan hastalarda akan hücre ölçer ile hücre içi DOCK8 protein ifadesi**
İsmail Öğülür, Elif Karakoç Aydın, Safa Barış, Ayça Kıyıkım, Ercan Nain, Ahmet Özen, Mustafa Bakır, Işıl Barlan



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3. Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

- PS-79 LRBA mutasyonunun tanısında akan hücre ölçer ile protein ifadesinin rolü**
İsmail Öğülür, Elif Karakoç Aydıner, Safa Barış, Ayça Kıyıkım, Ahmet Özen, Mustafa Bakır, Işıl Barlan
- PS-80 Kutanöz Mastositoz Olgusu: Çocuk Hekimlerine Uyarı**
Deniz Aygün, Ertuğrul Hasbi Aydemir, Burcu Kılınç, Serdar Nepesov, Yıldız Camcıoğlu
- PS-81 İmmün Yetmezlik Benzeri Tablo ile Gelen Ailevi Akdeniz Ateşi Olgusu**
Büşra Bilim, Ercan Nain, Ayça Kıyıkım, Safa Barış, Elif Karakoç Aydıner, Mustafa Bakır
- PS-82 Aksiller lenfadenopati ve ekstremitelerde kasılma ile başvuran tularemi ve lokalize tetanoz; olgu sunumu**
Olca Şah, Safiye Ülkü Özer, Eda Kepenekli Kadayıfçı, Sevlilya Öcal Demir, Gülşen Akkoç, Nurhayat Yakut, Ahmet Soysal, Mustafa Bakır
- PS-83 Nozokomiyal Pseudomonas Stutzeri Bakteriyemisi: Bir Olgu Sunumu**
Serap Genç Yüzüak, Ayşe Karaaslan, Yasemin Akın, Abdullah Tiryaki
- PS-84 Lenfadenopati: Hayvansever Çocuklarda Kedi Tırmığı Hastalığına Dikkat**
Deniz Aygün, Duygu Ülger, Serdar Nepesov, Yıldız Camcıoğlu
- PS-85 Lenfadenopati ile Başvuran Gebenin Bebeğinde Konjenital Toksoplazmozis**
Serdar Pekuz, Özge Kamer Karalar, Sevlilya Öcal Demir, Gülşen Akkoç, Eda Kepenekli Kadayıfçı, Ahmet Soysal, Mustafa Bakır
- PS-86 Menenjit ve Hidrosefali nedeniyle Çocuk Yoğun Bakım Ünitesine Yatırılan Bir Hastada Tanı: Tüberküloz Menenjit**
Emine Olca Yasa, Muhterem Duyu, Müferet Ergüven, Ayşe Akyüz, Ersin Böcü
- PS-87 Kardeşinde Uçuk Öyküsü Olan Bir Süt Çocuğunda HSV Ensefaliti**
Emine Olca Yasa, Müferet Ergüven, Ayşe Akyüz, Vafa Guliyeva
- PS-88 Büllöz, Nekrotizan Cilt Bulguları ile Seyreden Bir HSP Olgusu**
Müferet Ergüven, Emine Olca Yasa, Asena Pınar Sefer, İsmet Düşmez
- PS-89 Ankilozan Spondilit Ön Tanısı ile Romatoloji Polikliğine Başvuran Hastada Non Hodgkin Lenfoma**
Müferet Ergüven, Mustafa Asım Yörük, Ali Yıkılmaz, Emine Olca Yasa, Asena Pınar Sefer, Cansu Atmaca
- PS-90 Otozomal Resesif Osteogenezis İmperfekta: Populasyonumuzdaki Sıklığı ve Genetik Nedenleri**
Saygın Abalı, Ahmet Arman, Zeynep Atay, Serpil Baş, Belma Haliloğlu, Tülay Güran, Zeliha Görmez, Hüseyin Demirci, Nurten Akarsu, Abdullah Bereket, Serap Turan



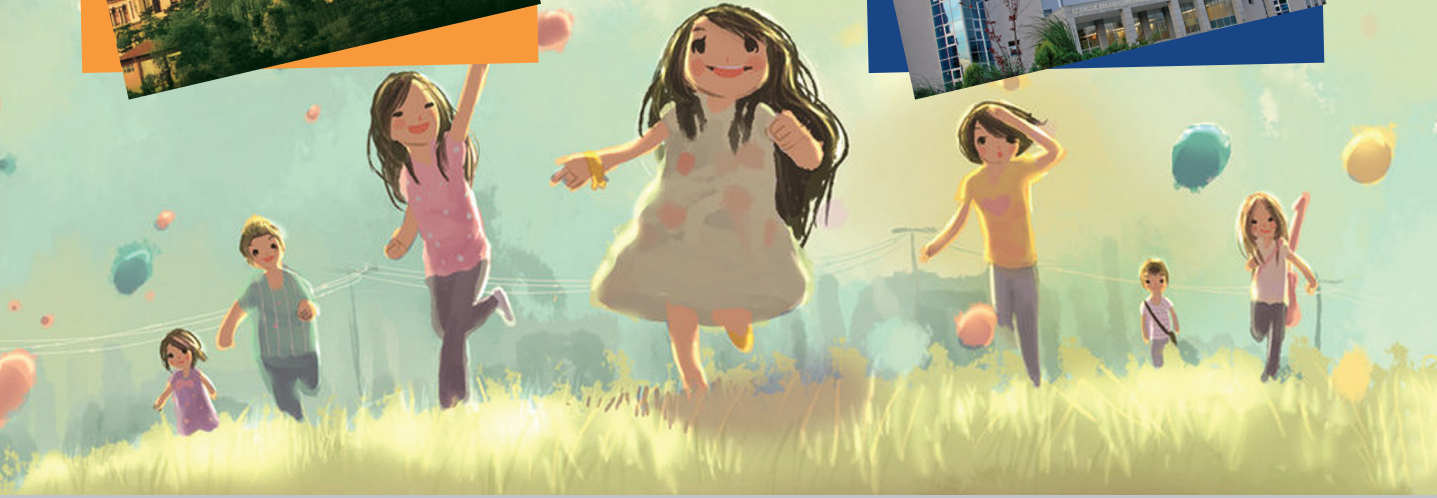
PEDİATRİDE YENİLİKLER

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3. Marmara Pediatri Kongresi

“Prof. Dr. Işıl Barlan anısına”

18 - 20 Şubat 2016
Hilton İstanbul Kozyatağı



ÖZETLER



UZUN İNCE BİR YOLDA, POTANSİYELDEN ÜSTÜN BAŞARIYA...

Doç. Dr. Bahar ERİŞ

Bahçeşehir Üniversitesi Eğitim Bilimleri Enstitüsü, İstanbul

Aslında herkes dâhidir. Ama siz kalkıp bir balığı ağaca tırmanma yeteneğine göre yargıyorsanız tüm hayatını aptal olduğuna inanarak geçirecektir.

Albert Einstein

Hepimiz dünyaya belli bir potansiyel ile doğarız. Bu potansiyelin zaman içinde ne yönde ilerleyeceği genler, çevre ve deneyimlerin etkileşimine bağlıdır. Bu sunumda, farklı faktörlerin nasıl etkileşime girdiği ve potansiyelin nasıl üstün başarıya dönüşebileceği ele alınacaktır.

Araştırmalar genler mi çevre mi tartışmasında bir kazanan ilan edememiş, tersine genler ve çevrenin el sıkışarak işbirliği yaptığını ortaya koymuştur. Önemli olan, her çocuğun kendini gerçekleştirme için bu işbirliğini olabildiğince verimli kılmaktır.

Potansiyeli, elimizdeki kumaş, üstün başarıyı da şık bir elbise gibi düşünelim. Eldeki kumaştan nasıl bir elbise çıkacağı kumaşın cinsine (genler), kumaşı işleyen terzilere (aile , okul; çevre), kumaşın hangi koşullarda nasıl üretildiğine ve nasıl kullanıldığına (deneyimler) bağlıdır.

Bazen kumaşın cinsi çok iyidir, ancak kötü bir terzinin elinde heba olup gidebilir. Bazen de becerikli bir terzi, elindeki ortalama bir kumaştan harikalar yaratabilir.

Hem kumaşın cinsi, hem terzi, hem de kullanım koşulları iyiyse, o zaman ortaya göz kamaştırıcı bir elbise çıkmaması işten değildir.

Potansiyelin üstün başarıya dönüşmesi uzun soluklu ve çok boyutlu bir süreçtir. Bu süreçte gelişim odaklı bir bakış açısı, içsel motivasyon, sebat ve tutku diğer önemli faktörlerdir.

Her çocuğun gelişim hızı farklıdır. Bazı çocuklar yeteneklerini daha erken, bazıları daha geç ortaya koyabilirler. Önemli olan, çocuğun henüz yolun başında olduğunu unutmamaktır. Küçük bir çocuğa "bundan bir şey olmaz" gözüyle bakmak da, "oldu" gözüyle bakmak da zarardan başka bir şey getirmez.

Bununla birlikte ideal eğitim, ağaca tırmanamayan balıklarla, ağaca hızla tırmanabilen sincapları aynı kefeye koymamak, hepsine ihtiyaç duydukları gelişim ortamını sağlayabilmektir.

İdeal eğitim, her çocuğun kendi hızına, çocukluğuna saygı göstererek onu olabileceği en iyi noktaya taşımaya çalışmak, potansiyelini gerçekleştirme için destek olmaktır.

Bunu her çocuk hak eder.



ÜSTÜN YETENEKLİ ÇOCUKLARI ANLAMAK

Yrd. Doç. Dr. Faruk LEVENT

Marmara Üniversitesi Atatürk Eğitim Fakültesi Eğitim Bilimleri Bölümü, İstanbul

Geçmişten bugüne “üstün yetenekli çocuk kimdir ve bu çocuğun özellikleri nelerdir?” sorusu dünyanın birçok ülkesinde cevap verilmeye çalışılan sorulardan biri olmuştur. Bu sorunun cevabı, içinde yaşanılan kültüre, coğrafi ve sosyo-ekonomik koşullara göre farklılık göstermektedir.

Türkçede “yetenek” sözcüğü geniş bir anlam içermekle birlikte, “bir duruma uyma konusunda organizmada bulunan ve doğuştan gelen güç ya da kapasite” olarak tanımlanmaktadır (TDK, 2005). İngilizcede ise yeteneğin alanına bağlı olarak kullanılan “gift” ve “talent” olmak üzere iki ayrı terim vardır. Bunlardan birincisi doğuştan bahşedilen bir armağan olarak açıklanırken, “talent” ise bir marifet ve hüner anlamına gelmektedir (Akarsu, 2001). Üstün zekâ ve yeteneği erken dönemde fark edilmiş çocuklar için İngilizcede yaygın olarak “gifted” sıfatı kullanılmaktadır.

Gagné (2004), üstün yetenekliliği (giftedness) doğuştan gelen, eğitimle kazanılmayan bir durum; yeteneği (talent) ise eğitimle kazanılabilen bir özellik olarak açıklayarak bu iki kavramı birbirinden ayırmıştır. Bununla birlikte Gagné (2009) yeteneğin, çocuklarda daha ileri yıllarda gözlenebilmesine karşın üstün yetenekli olmanın daha önceden kestirilebileceğini ileri sürmüştür.

Bilimsel bir kavram olarak ele alındığı 19. yüzyıldan bu yana üstün yeteneklilik, zekâ kavramı ve zekâyı ölçtüğü kabul edilen zekâ testleriyle açıklanmıştır. Zekâ testleri aracılığıyla tanımlama yapan kaynaklarda üstün yetenekliler, yapılan değerlendirmesonucundazekâbölümü sürekli olarak 130 ve daha yukarı puan alan bireylerdir (Ersoy ve Avcı, 2004). Zekâ testlerinden bağımsız yapılan tanımlamalara bakacak olursak, üstün yeteneklilik; “genel kabiliyetler, kişisel düşünce ve motivasyonun bir bileşkesi” (Feldhusen, 2005) ya da “normal olarak kabul ettiğimiz standartlardan hem niteliksel hem de niceliksel açıdan farklı içsel deneyimler ortaya koyan ve ileri zihinsel becerileri kapsayan eş zamanlı olmayan gelişim” olarak tanımlanmaktadır (Morelock, 1992).

İnsanların sayısal değerlerle karşılaştırılmasının doğru olmadığını savunan Roeper (1995)’a göre üstün yeteneklilik bir ürün değil, devam eden bir süreçtir. Üstün yetenekli kişi ise hayatın karmaşıklıklarının içine girebilme ve mükemmel bağlantılarını anlama kapasitesine sahiptir.

Literatürde, üstün yetenekli çocukların yaşamlarının ilk yıllarından itibaren gelişim aşamalarına normal yaşitlarına göre daha hızlı ulaştıkları vurgulanmaktadır. Erken gelişim döneminde üstün yetenekliliğin işareti olarak kabul edilen özellikler şunlardır (Silverman, 1993; Harrison, 2004):

- Bebeklik döneminde olağandışı atıklık
- Uzun dikkat süresi
- Daha az uyku ihtiyacı
- Yüksek aktivite düzeyi
- Aynı yüzleri yaşitlarına göre daha erken tanıma ve ayırt etme
- Erken dil gelişimi
- Merak
- Keskin gözlem yeteneği

Üstün yeteneklilik geniş bir dizi yetenek ve özellikleri kapsayan kompleks bir kavramdır. Buna paralel olarak, üstün yeteneklilerin eğitimine yönelik programların desteklenmesi için bu bireylerin özellikleri ve kendine özgü ihtiyaçları hakkında ortak bir farkındalığın ülke genelinde oluşması gerekmektedir (Stephens, 1998). Dolayısıyla üstün yeteneklilerin normal bireylerden farklı olarak sahip oldukları özelliklerinin bilinmesi bu bireylere yönelik eğitim imkânlarının sağlanması açısından da önem arz etmektedir.

Üstün yetenekli bireylerin tanılanması ve özel yetenek alanlarının belirlenmesinde kullanılan yöntemler genel itibarıyla şu başlıklar altında toplanabilir:

- Bireysel zekâ testleri
- Grup başarı testleri
- Grup zekâ testleri
- Yaratıcılık testleri
- Kritik düşünme testleri
- Resim, müzik gibi alanlar için özel testler

Üstün yetenekli çocukların önemli bir kısmı, özellikle ilgilerini tam çekmeyen konulara karşı dikkat eksikliği ve konsantrasyon sorunu yaşamaktadır (Webb ve Latimer, 1993; Cline ve Schwartz, 1999). Dolayısıyla üstün



yeteneklilik ile dikkat eksikliği ve hiperaktivite bozukluğu (DEHB), benzer özellikler göstermesi nedeniyle zaman zaman birbirine karıştırılabilmektedir (Kaplan ve Sadock, 1998; Rowland, Lesesne ve Abramowitz, 2002; Biederman, Monuteaux ve Mick, 2006).

Literatürde bir toplumda, nüfusun %2'sinin üstün yetenekli bireylerden oluştuğu kabul edilmektedir (Marland Raporu, 1972). Buna göre Türkiye'nin nüfusunu 77 milyon olarak ele alırsak, ülkemizdeki üstün yetenekli bireylerin sayısının bir buçuk milyon olduğunu söyleyebiliriz. Bu bir buçuk milyon içinde 0-24 yaş aralığında ise yaklaşık 650 bin çocuk ve gencimiz bulunmaktadır. Buna karşın ülkemizde tespit edilip "üstün yetenekli" olarak tanılanan bireylerin oranı %5'in altındadır. Bu noktada, Türkiye'nin üstün yeteneklilerin eğitimi alanında en başta çözmesi gereken probleminin bu çocukların tespiti ve tanılanması boyutunda yaşandığı söylenebilir.

Üstün yetenekli çocuklar bireysel farklılıklardan dolayı bazı psikolojik problemlerle karşı karşıya kalabilmektedir. Bu problemleri yaşamalarındaki en temel faktör, eş zamanlı olmayan gelişimdir. Gelişimin belli alanlarda çok hızlı olması, üstün yetenekli çocuklarda karmaşık duygu ve düşünceler ile yetersizlik duygusuna neden olabilmektedir. Örneğin zekâ yaşı 15 ancak takvim yaşı 10 olan üstün yetenekli bir çocuğun duygusal gelişimi takvim yaşını takip ediyorsa, bu çocuğun gelişim özelliklerinin eş zamanlı olmayan bir yapısı olduğu söylenebilir (Sak, 2010). Alsop (2003) tarafından yapılan bir araştırmada, 535 üstün yetenekli çocuğun arşiv kayıtları incelenmiştir. Bu çocukların eş zamanlı olmayan gelişimle ilişkilendirilebilecek davranış örüntüleri şu şekilde tespit edilmiştir: Kaygı, kendini eleştirme, aşırı derecede duyarlı olma, kolayca üzülmeye ve kolayca kızma davranışı yanında ergenlik döneminde görülebilen depresyon.

Üstün yetenekli çocuklar bilişsel heyecanlara, keşfetmeye, üretmeye yani zihinsel anlamda aktif olmaya yaşitlarına göre daha çok ihtiyaç duyarlar. Aksi takdirde bu çocuklar okuldan sıkılabilir ya da derslere olan ilgilerini kaybedebilirler (Colangelo, 1991; Clark, 2002). Yani bu özellikteki bir çocuk ne kadar çok beş duyusunu, zihinsel ve duygusal alt yapısını kullanma fırsatı bulursa psikolojik açıdan o kadar sağlıklı bir birey olur. Buna karşın, gelişim olanakları kısıtlanmış üstün yetenekli çocukların bireysel mutluluğa ulaşamadıkları gözlenmektedir.

Üstün beyin gücü açısından zengin bir ülke olmamıza rağmen, üstün yetenekli çocukların tanılanması ve onların potansiyeline uygun eğitim olanakları sunma konusunda yetersiz kaldığı söylenebilir. Oysa bu bireylerin bir tanesinin bile normal çoğunluk içinde kaybolup gitmesi ya da potansiyelini kullanamaması hem ülkemiz hem de

bütün insanlık adına büyük bir kayıptır.

Kaynaklar:

1. Akarsu, F. (2001). Üstün yetenekli çocuklar: aileleri ve sorunları, Ankara: Eduser Yayınları.
2. Alsop, G. (2003). Asynchrony: Intuitively valid and theoretically reliable. *Roeper Review*, 25, 118–125.
3. Biederman, J. & Monuteaux M.C. & Mick, E. (2006). Young adult outcome of Attention Deficit Hyperactivity Disorder: A controlled 10-year follow-up study. *Psychol Med*, 36(2): 167-179.
4. Clark, B. (2002). *Growing up gifted. Developing the potential of children at home and at school.* (5th ed.). Upper Saddle River, New Jersey: Prentice Hall.
5. Cline, S. & Schwartz, D. (1999). *Diverse populations of gifted children.* NJ: Merrill.
6. Colangelo, N. (1991). Counseling gifted students. In N. Colangelo & G.A. Davis (Eds.), *Handbook of gifted education* (pp. 271-284). Boston: Allyn & Bacon.
7. Ersoy, Ö. & Avcı, N. (2004). *Özel eğitim*, İstanbul: Yapa Yayıncılık.
8. Feldhusen, J. F. (2005). "Giftedness, talent, expertise and creative achievement". *Conceptions of Giftedness.* (Ed: Robert J. Sternberg, Janet E. Davidson). Cambridge: Cambridge University Press.
9. Gagné, F. (2004). Transforming gifts into talents: the DMGT as a developmental theory. *High Ability Studies*, 15(2), 119-147.
10. Gagné, F. (2009). "Building gifts into talents: detailed overview of the DMGT 2.0.", In B. MacFarlane, & T. Stambaugh (Eds.), *Leading change in gifted education: The festschrift of Dr Joyce VanTassel-Baska*, Waco, TX: Prufrock Press.
11. Harrison, C. (2004). Giftedness in early childhood: The search for complexity and connection. *Roeper Review*, 26(2), 78-84.
12. Kaplan, H.I. & Sadock, B.J. (1998). *Major depressive disorder, bipolar I disorder and bipolar II disorders*, Synopsis of Psychiatry. Baltimore: Williams & Wilkins.
13. Marland, S.P. (1972). *Education of the Gifted and Talented.* Report to Congress. Washington, DC: U.S. Government Printing Office.
14. Morelock, M. (1992). Giftedness: the view from within. *Understanding Our Gifted*, 4(3), 11-15.



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3. Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

15. Roeper, A. (1995). Gifted adults: Their characteristics and emotions. In Annemarie Roeper: Selected writings and speeches (pp.93-108). Free Spirit Publishing.
16. Rowland, A.S., Lesesne, C.A., & Abramowitz, A.J. (2002) The epidemiology of attention-deficit/hyperactivity disorder (ADHD): a public health view. Mental Retardation Developmental Disability Research Review, 8(3): 162-170.
17. Sak, U. (2010). Üstün zekâlılar-özellikleri tanılanmaları eğitimleri. Ankara: Maya Akademi Yayınevi.
18. Silverman, L.K. (1993). A developmental model for counseling the gifted. In L.K. Silverman (Ed.), Counseling the gifted and talented (pp.51-78). Denver: Love Publishing Company.
19. Stephens, K.R. (1998). Promoting gifted education: A parent's guide to public relations. Parenting for High Potential, 7, 15.
20. TDK. (2005). Türkçe sözlük. 10. Basım, Ankara: Türk Dil Kurumu Yayınları.
21. Webb, J.T., & Latimer, D. (1993). ADHD and children who are gifted. Reston, VA: The Council for Exceptional Children. (ERIC Document Reproduction Service No. 522).



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3 Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

ÜSTÜN YETENEKLİ ÇOCUKLARIN EĞİTİMİ VE İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ DENEYİMİ

Doç.Dr. Serap EMİR

İstanbul Üniversitesi H.A.Y. Eğitim Fakültesi, Üstün Zekâlılar Öğretmenliği Anabilim Dalı, İstanbul

Tüm alanlarda insan çabasıyla topluma yapılan katkılarda üstün zekâlı ve yetenekli olarak nitelediğimiz kesimin payı büyüktür. Bu nedenle, üstün zekâlı ve yetenekli bireylerin eğitimi tüm dünyada önemli bir konudur. Demokrasi ile yönetilen ülkelerde, her bireye eşit eğitim olanaklarının sunulması büyük önem taşır. Bu, aynı zamanda temel insan haklarından da biridir. Bu noktada, eşit eğitim olanaklarının aynı eğitim fırsatları olmadığı konusuna da açıklık getirmekte yarar vardır, çünkü üstün zekâlı öğrenciler eğitim ve öğrenim açısından farklı özelliklere sahip oldukları için, farklılaştırılmış bir eğitim programı gereksinimi içindedirler. Bu nedenle, farklı özellikler gösteren üstün zekâlı öğrencilere farklılaştırılmış eğitim olanaklarını sunulmaması, ne demokrasi ile ne de insan haklarıyla bağdaşmaktadır. Bireylerin gereksinimlerine uygun eğitim almalarının bir insanlık görevidir. Üstün zekâlı ve yetenekli bireylere böyle bir imkân tanınmadığı zaman yok olma tehlikesi içinde oldukları ve üstün bireylerin bir ülkenin kalkınmasında büyük önem taşıdıkları hususlarındaki gerçeklerin bilincinden yola çıkılarak İstanbul Üniversitesi, Hasan Ali Yücel Eğitim Fakültesi, Özel Eğitim Bölümü'nde Türkiye'de ilk kez, Üstün Zekâlıların Eğitimi Ana Bilim Dalı kurulmuştur. Ekim 2002'de bu Ana Bilim Dalı, Üstün Zekâlılar Öğretmenliği Lisans Programı, Yan Alan: Sınıf Öğretmenliği adı altında bir program başlatmıştır. 2003 yılında Yüksek Lisans Programına, 2006 yılından itibaren de doktora öğrenci alınmaya başlanmıştır. Lisans ve lisans üstü programlarımızdan mezunlarımız Milli Eğitim ve Özel okullarda, üniversitelerde görev yapmaktadırlar.

Öğretmen adaylarının eğitim ve öğretiminde kurama olduğu kadar uygulamaya da önem verdiğimiz ve üstün zekâlı ve yetenekli öğrencilerimizin gereksinimlerine duyarlı olduğumuz için, bir uygulama okulu arayışı içine de girilmiştir. Sonuç olarak 30 Temmuz, 2002'de Milli Eğitim Bakanlığı ve İstanbul Üniversitesi arasında imzalanan protokol gereğince, Beyazıt İlk Öğretim Okulu projemiz için uygulama okulu olarak tahsis edilmiştir. Üstün Çocukların Eğitimi Projesinde, üstün zekâlı ve yetenekli öğrencilerimizi normal zekâ bölümü sınırları içinde olan yaşlılarından tamamen soyutlamadan, onların zihinsel, duyuşsal ve sosyal gereksinimlerini karşılayacak kültürümüze özgü farklılaştırılmış bir program uygulanmıştır.

Bu proje aynı zamanda, yüksek zekâ düzeyi sınırları içinde

olan öğrencilerin ve ailelerinin eğitim gereksinimlerini ve okuldaki öğretmenlerin hizmet-içi eğitim gereksinimlerini karşılamaya yönelik olarak sürdürülmüştür. Ayrıca, Üstün Zekâlılar Eğitimi Ana Bilim Dalı'nda okuyan üniversite öğrencilerimize uygulama yapma gereksinimleri de karşılanmaktadır. Öğretmen adayı üniversite öğrencilerimizin her hafta Beyazıt İlköğretim Okulundaki üstün zekâlı ve yetenekli öğrencilerle uygulama sınıflarında bir araya getirilerek eğitimlerine katkı vermiştir.

Bu modelde, her sınıfta 12'si üstün 12'si normal zekâ sınırları içinde olmak üzere 24 öğrenci kabul edilmiştir. Üstün Çocukların Eğitimi Projesi'nde üstün zekâlı ve yetenekli öğrencilerimize normal zekâ bölümü sınırları içinde olan yaşlılarından tamamen soyutlamadan, onların zihinsel, duyuşsal ve sosyal gereksinimlerini karşılayacak farklılaştırılmış bir program uygulanmıştır. Matematik, fen ve teknoloji ve yabancı dil derslerinde, üstün öğrencilerin kendi hızlarına göre ilerlemelerine, ilgi ve yetenekleri doğrultusunda zenginleştirilmiş bir program izlemelerine fırsat yaratmak için, bu ders saatlerinde normal yaşlılarından ayrı bir sınıfta destek eğitimi görmelerine imkân tanınmaktadır. Birinci yarı yılda, birinci sınıftaki üstün çocukların çoğu okulöncesinde okumayı öğrenmiş oldukları için, Türkçe derslerini de normal yaşlılarından ayrı bir sınıfta yapmaktadırlar. İkinci yarı yılda normal zekâ sınırları içinde olan öğrenciler de okuma yazmaya başlayınca, Türkçe dersini birlikte görmüşlerdir. Ayrıca öğrencilere haftada birer saat, düşünme becerileri, yaratıcılık ve sosyal-duyuşsal gelişim dersleri öğrencilerin üst düzey düşünme süreçleri uyarılarak, onlarda sistematik düşünme becerilerinin kazandırılmasını, zekânın tüm yönlerinin ve yaratıcılığın geliştirilmesi, duyuşsal ve sosyal yönlerden gelişmeleri için verilmiştir.

Aynı zamanda bu derslerdeki etkinlikler eğitim programıyla bütünleştirilerek eğitim almışlardır. Zekâca normal sınırlar arasındaki öğrencilere de aynı çağdaş teknik ve stratejiler uygulanarak, onların da yaratıcı ve sistemli düşünme becerileri geliştirilmektedir. Bununla birlikte, öğretmenlere, farklı konu alanlarında üstün zekâlı ve yetenekli öğrenciler için eğitim programlarının farklılaştırılması ve bu öğrencilerin öğrenim gereksinimlerine cevap verebilecek öğretim yöntem ve stratejileri hakkında eğitimler verilmiştir. Bunların yanı sıra öğrencilerin ailelerinin eğitim gereksinimlerini karşılamaya yönelik çalışmalar yapılmıştır.



HEMATOLOJİ ve ONKOLOJİ LABORATUVAR TETKİKLERİNDE NORMAL DIŞI SONUÇLARIN YORUMU KOAGÜLASYON PARAMETRELERİ

Prof. Dr. Ayşegül ÜNÜVAR

Bilim Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul

Hemostaz, vasküler integritede hasarı takiben gelişen birkaç olayın kombinasyonudur; vazokonstrüksiyon, trombosit adezyon ve agregasyonu, trombus oluşumu, rekanalizasyon ve iyileşmeyi içerir. Koagülasyon süreci; damar kasılmasını (vazokonstrüksiyon) takiben, trombositler tarafından başlatılır ve damarda hasarlı bölgede birkaç saniye içinde bir pıhtı oluşturulur. Bu “primer hemostaz” mekanizmasını içerir. “Sekonder hemostaz” plazma koagülasyon faktörleri arasında çok yönlü etkileşim sonucunda oluşur, trombosit pıhtısı fibrin demetleri ile sağlamlaştırılır.

Sekonder hemostaz, konvansiyonel modelde (şelale dizisi), intrinsek ve ekstrinsek yollarla tanımlanır ve bu iki yol, son aşamada ortak yolak ile birleşir. Günümüzde tercih edilen hücre-temelli koagülasyon modelinde ise ekstrinsek ve intrinsek yolak sürecin hemen hemen başından itibaren birbiriyle bağlantılı çalışmakta, primer ve sekonder hemostaz birbirini etkilemektedir.

Çocuklarda koagülasyon bozuklukları kalıtsal (von Willebrand hastalığı, hemofili A, B, faktör II, V, VII, X, XI, XII ya da FXIII eksikliği, dis-, hipo- veya afibrinojenemi, alfa-2 antiplazmin eksikliği, plazminojen aktivasyonu inhibitörü-1 eksikliği) ya da edinsel (K vitamini eksikliği, karaciğer hastalığı, dissemine intravasküler koagülasyon (DIC), masif transfüzyon sendromu, dis- veya hipo-fibrinojenemi, malignite ile birlikte) nedenlere bağlı olabilir.

Sekonder hemostazla ilgili koagülasyon testleri geleneksel testler ve yeni global koagülasyon testleri olarak ikiye ayrılabilir. Geleneksel testlerin en önemlileri protrombin zamanı (PT), INR (International normalized ratio), aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTT), trombin zamanı (TT) ve pıhtılaşma faktörlerinin düzey ölçümleridir. Eski testlerden olup, özellikle, intrinsek pıhtılaşma yolağında yer alan faktörleri kabaca değerlendiren “pıhtılaşma zamanı” duyarlı bir test olmadığından, yerini aPTT’ye bırakmıştır.

PT ve aPTT, plazmaya dayalı, koagülasyon kaskadı ile ilgili bilgi veren, altın standard testlerdir. PT, tromboplastin varlığında (ekstrinsek yol aktivatörü) plazmanın pıhtı oluşturduğu süreyi yansıtırken, aPTT fazla fosfolipid (intrinsek yol aktivatörü) ilavesiyle pıhtılaşma zamanını ölçer. PT ve aPTT testleri pıhtı oluşumunun sadece başlangıcını değerlendirir, ancak pıhtı oluşumu sürekli bir

proçestir ve devamlılığı yeni global hemostaz testleri ile daha iyi değerlendirilebilir. Bu testlerin başlıcaları; sürekli trombin üretimini ölçen trombin jenerasyon (üretim) testi (TGT), pıhtı oluşumunu ölçen tromboelastografi (TEG/ROTEM) ve aPTT waveform (dalga şekli) analizidir. Bu testler pıhtı oluşumunun kinetiğini ölçer ve hastanın in vivo hemostatik durumunu ve tedavi cevabını daha iyi yansıtabilir, bazıları kan hücrelerinin hemostaza katkısını da değerlendirebilir. Ancak, bu üç testin daha uzun geçmişe, standardizasyona ve yaygın klinik kullanıma girmeden önce daha fazla kabul edilebilirliğe ihtiyacı olduğundan, bu yazıda geleneksel koagülasyon testlerine yer verilecektir.

1. Protrombin zamanı (PT): Yeterli konsantrasyonda kalsiyum ve doku tromboplastini varlığında trombositten fakir plazmada pıhtı oluşumu için geçen süreyi ölçer. Ekstrinsek ve ortak yolağın integrasyonunu yansıtır. Sonuçlar, üç ayrı şekilde verilebilir: Kontrol değeriyle birlikte PT, INR olarak verilen PT ve PT oranı (yüzdesi)’dir. INR farklı laboratuvarlardaki (değişen duyarlılıktaki tromboplastin test reaktifleri) PT sonuçlarını standardize etmek amacıyla kullanıma girmiştir. PT, saniye olarak rapor edilir (normal değeri 12-14 saniye) ve INR değeri de (normal değer: 0.9-1.2) verilir. PT oranı olarak verildiğinde ise, sonucun %75’ten fazla olması genellikle normal olarak kabul edilir. Faktör VII eksikliği, warfarin tedavisi, karaciğer hastalığı ve K vitamini eksikliğinin erken dönemlerinde PT değeri uzamış olabilir (Tablo 1). Warfarin tedavisi alan hastalar INR ile monitorize edilir.

INR= (Hasta PT/ Kontrol PT) ISI (International Sensitivity Index)

2. Aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTT): İntrinsek ve ortak yolağı değerlendirmek için kullanılır. Heparin kontaminasyonunun olmadığı bir kan örneğinde uzamış aPTT değeri konjenital faktör eksikliği, dolaşan antikoagülan veya inhibitöre bağlı olabilir. Bu test yapılırken, hastanın plazma örneği fosfolipid, kalsiyum ve kontakt aktivatörü (kaolin, silika gibi) ile karıştırılır ve pıhtı oluşumu için gereken süre ölçülür, sonuç saniye olarak verilir. Normal değeri genellikle 25-35 saniye arasındadır. Anormal aPTT, faktör VII dışındaki çoğu pıhtılaşma faktörünün eksikliğini yansıtır, özellikle faktör VIII ve IX eksikliğine çok duyarlıdır. APTT sonuçları, PT’de olduğu gibi laboratuvarlar arasında standardize edilemez. Test trombin inhibisyonuna (klasik



heparin) da duyarlıdır. Uzamış aPTT, karışım testi yapılarak ayrıca değerlendirilmelidir (konjenital faktör eksikliği ya da inhibitör varlığını araştırmak için). Faktör eksikliklerinde, heparin varlığında, lupus antikoagülanı, spesifik faktör inhibitörleri ve fibrin yıkım ürünleri (FDP) gibi inhibitörlerin varlığında aPTT uzar (Tablo 1).

PT ve aPTT değerleri, faktör düzeyleri genellikle %40'ın altında olmadıkça uzamaz.

3. Trombin zamanı (TT): Hemostazın son aşaması olan trombinin fibrinojeni fibrine dönüştürme kabiliyetini test eder. Normal değeri 15-19 saniye arasındadır. TT uzaması, fibrinojen ya da trombinin etkileyen durumlarda saptanır. Bunlar: düşük fibrinojen düzeyi (<100 mg/dL), disfibrinojenemi, ilerlemiş karaciğer hastalığı, heparin tedavisi ya da kontaminasyonu, direkt trombin ve fibrinojen inhibitörleri varlığıdır. Mümkünse reptilaz zamanı ile birlikte değerlendirilmesi gereklidir.

4. Reptilaz zamanı: Normal değeri 14-21 saniye arasındadır. TT uzun, ancak reptilaz zamanı normalse, ortamda heparinin varlığını gösterir. Hem TT, hem de reptilaz zamanı uzunsa düşük fibrinojen düzeyi ya da FDP'nin artışı akla gelmelidir.

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

PT	APTT	TT	Olası neden
↑	N	N	-Faktör VII eksikliği -Erken dönem karaciğer disfonksiyonu -K vitamini eksikliğinin erken dönemi -Warfarin alımı <i>PT'ye dayalı faktörler ölçülmelidir.</i>
N	↑	N	-Faktör VIII eksikliği [hemofili A/ vonWillebrand hastalığı (vWH)] -Faktör IX, XI, XII veya kontakt faktörlerin eksikliği (intrensek yol)

APTT'ye dayalı faktörler ölçülmeli, vWH taranmalıdır (PFA-100 testi, FVIII:C, vWF antijeni, Ristosetin kofaktör aktivitesi, RIPA; vWH tip2B'de trombosit sayısı da azalır)

-Lupus antikoagülanı ya da diğer koagülan faktör inhibitörleri

[DRVVT, antikardiolipin, anti-b2GP1 antikorları, inhibitör tarama-karışım (mixing) test]

PT	APTT	TT	Olası neden
N	N	↑	-Hipofibrinojenemi -Disfibrinojenemi <i>Reptilaz zamanı da istenmelidir.</i>
↑	↑	N	-Faktör II, V, X eksikliği (ortak yol) -Ağır K vitamini eksikliği -Karaciğer hastalığı -Masif transfüzyon -Aşırı heparinizasyon -Aşırı warfarinizasyon <i>PT ve APTT'ye dayalı faktörler, INR ölçülmelidir</i>
N	↑	↑	-Heparin etkisi <i>Reptilaz zamanı da istenmelidir.</i>
↑	↑	↑	-DIC (genellikle trombositopeni ile birlikte) -Aşırı heparinizasyon -Ağır hipo- veya afibrinojenemi <i>D-dimer, reptilaz zamanı da istenmelidir.</i>
N	N	N	Tüm testler normal, fakat kanama öyküsü var. <i>Başlıca nedenler aşağıdaki gibidir:</i> <ul style="list-style-type: none">• Faktör XIII eksikliği• von Willebrand hastalığı (vWH) tip 1• Hafif tip hemofili A ve B• Hafif tip faktör XI eksikliği veya diğer faktörlerin hafif eksikliği• Alfa-2 antiplazmin eksikliği• Plazminojen aktivasyonu inhibitörü-1 (PAI-1) eksikliği• Kollajen hastalıkları• C vitamini eksikliği• Bazı vasküler kanama bozuklukları

5. Fibrinojen düzeyi: Fibrinojen başlıca karaciğerde üretilir ve genellikle 100 mg/dl'nin altındaki değerler yetersiz kabul edilir. Düşük düzeyler ya kalıtsal hipo- ya da afibrinojenemi, karaciğer ile ilgili sorunlar, ağır malnütrisyon sendromlarına bağlı olarak yapım eksikliğine ya da yaygın damar içi pıhtılaşma ve fibrinolizde olduğu gibi artmış yıkıma bağlıdır.



6. Fibrin yıkım ürünleri ve D-Dimer: FDP ölçümü fibrin (çapraz ve çapraz olmayan) ve fibrinojenin yıkım ürünlerini saptar. D-dimer çapraz bağlı yıkım ürünleri için spesifiktir. Artmış fibrinoliz FDP yüksekliğine neden olur, ilerlemiş karaciğer hastalığı, ekzojen tromboliz (streptokinaz gibi), kardiyo-pulmoner bypass (CPB) ile fibrinoliz ve DIC'te gelişir. FDP yüksekliği primer ve sekonder fibrinolizi ayıramaz. D-dimer; DIC, derin ven trombozu, pulmoner embolizm gibi trombozu olanlarda çapraz bağlı fibrinin yaygın lizisini yansıtır.

Bu testlerin sonucunda elde edilen patolojik bulgulara göre ileri testlere (pıhtılaşma faktörlerinin düzey ölçümü, karışım testi, vb.) geçilir.

7. Pıhtılaşma Faktör Düzeyleri Ölçümü: Aile öyküsü veya karışım testi faktör eksikliği düşündürüyorsa *spesifik koagülan faktör düzeyleri* ölçülmelidir. Konjenital faktör eksiklikleri değerlendirildiğinde FVII eksikliğinde sadece PT; FVIII, IX, XI, XII eksikliği ve vonWillebrand hastalığı'nda sadece aPTT (vWH'nın bazı tiplerinde kanama zamanı da uzar); fibrinojen, FII, V ve X eksikliğinde ise hem PT, hem de aPTT uzar. APTT'yi uzatan FXII, prekallikrein, yüksek molekül ağırlıklı kininojen eksikliğinde kanama semptomu saptanmazken, diğer faktör eksikliklerinin hepsi kanamaya neden olur. Hasta çocuklarda FVIII gibi bazı faktörlerin düzeyi çok yükselir, bu da koagülasyon testlerinin sonucunu etkileyerek diğer faktörlerin hafif eksikliklerini maskeleyebilir. Bu nedenle ayırıcı tanıda kuvvetle hemostatik hastalık da yer alan hasta bir çocukta, tarama testleri normal olsa bile tüm faktör düzeylerinin istenmesi önerilmektedir.

8. Karışım testi: İleri testlerden biri *karışım testi*'dir. Anormal PT ya da aPTT sonucu alındığında karışım testi yapılarak inhibitör varlığına mı, konjenital faktör eksikliğine mi bağlı olduğu saptanmalıdır. Hasta plazması ve normal plazma eşit volümde karıştırıldığında en az %50 oranında düzelleme oluyorsa faktör eksikliğine, düzelleme yoksa inhibitöre bağlı olarak yorumlanır. Ancak edinsel inhibitörü olan çoğu hastada kanama semptomu olmaz. Bu inhibitörlere en iyi örnek lupus antikoagülanıdır. Lupus antikoagülanına bağlı kanama bir tek faktör II aktivitesi azalmış olan PT'nin de uzadığı durumda olabilir. Çocuklarda çoğu inhibitör tipik olarak geçicidir, viral enfeksiyonlarla birlikte ve genellikle birkaç gün ve hafta arasında kaybolur.

9. Anti-FXa ölçümü: Düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisinin monitorizasyonunda ve Xa inhibitörleri için kullanılan bir testtir.

PIHTILAŞMA TESTLERİNİN SONUÇLARINI ETKİLEYEBİLEN FAKTÖRLER

Koagülasyon laboratuvarlarında, hataların %32-68'inin pre-analitik fazda ortaya çıktığı unutulmamalıdır.

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

Acosta ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada anormal PT ve/veya aPTT nedeniyle sevk edilen hastaların sadece %20 'sinde koagülopati saptanmıştır. Öz veya soygeçmişinde kanama öyküsü olmayan hastalarda tekrarlanan PT, aPTT ölçümlerinin normal bulunmasının negatif öngörü değerinin %95'den fazla olduğu bildirilmiştir. Shah ve arkadaşları ise bu oranı %80 olarak verirken, kanama öyküsü varlığında pozitif öngörü değerini %62 olarak saptamışlardır. Bu nedenle testlerin yukarıda verilen koşullar sağlanarak iki ayrı günde ölçülmesi daha doğru bir yaklaşım olacaktır.

Tüpler ve antikoagülan maddeler: PT ve aPTT, pretest değişkenler tarafından sıklıkla etkilenir (özellikle test tüpündeki antikoagülan ve hasta plazmasının oranı). "Açık mavi renkli" kapağı olan vakumlu ve steril sitratlı tüpler kullanılmalıdır, kan ve sitrat oranı 9:1 olmalıdır. Yüksek hematokrit düzeyi olan hastalarda (azalmış plazma volümü) ya da artmış kalsiyum şelasyonuna bağlı olarak sitrat konsantrasyonu arttığında PT/aPTT uzaması saptanır. Hematokriti özellikle %55'den yüksek olan kişilerde elde edilecek plazma miktarı, normal hematokritli kişilere göre daha az olacağından, plazmadaki sitrat konsantrasyonu yükselecek ve pıhtılaşma zamanı uzayacaktır. Bu nedenle bu kişilerde tüpe konacak sitrat miktarı hematokrit değerine göre hesaplanarak azaltılmalıdır.

Kanın kimyasal özellikleri: Hiperlipidemi yanında hiperbilirubinemi de test sonuçlarını etkileyebilir. Ayrıca, hemoliz de pıhtılaşma sistemini aktive ederek aPTT'nin kısalmasına neden olabilir.

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

Hastanın yaşı: Özellikle yaşamın ilk altı ayında hemostatik



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

Kaynaklar:

1. Allen GA, Glader B. Approach to the bleeding child. *Pediatr Clin N Am* 2002; 49: 1239-56.
2. Monagle P, Andrew M. Developmental hemostasis: Relevance to newborns and infants. In: Nathan DG, Orkin SH, Ginsburg D, Look AT, editors. *Nathan and Oski's Hematology of Infancy and Childhood*. 6th ed. WB Saunders Company; 2003: p. 121-168.
3. Kuhle S, Massicotte PM. Maturation of the coagulation system during childhood. *Prog Pediatr Cardiol* 2005; 21: 3-7.
4. Acosta M, Edwards R, Jaffe EI, et al. A practical approach to pediatric patients referred with an abnormal coagulation profile. *Arch Pathol Lab Med* 2005; 129: 1011-6.
5. Shah MD, O'Riordan MA, Alexander SW. Evaluation of prolonged aPTT values in the pediatric population. *Clin Pediatr* 2006; 45: 347-53.
6. Ünüvar A. Hemostaz bozukluklarında ayırıcı tanıda güncel değerlendirme. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci* 2009;5(1):42-7.
7. McCraw A, Hillarp A, Echenagucia M. Considerations in the laboratory assessment of haemostasis. *Haemophilia* 2010;16 (Suppl. 5):74-8.
8. Acharya SS. Hemostatic Disorders. In: Lanzkowsky P, ed. *Manual of Pediatric Hematology and Oncology*. 5th ed. San Diego: Elsevier Academic Press 2011: 378-418.
9. Favaloro EJ, Lippi G. Coagulation update: What's new in hemostasis testing? *Thrombosis Res* 2011;127 (Suppl. 2):S13-S16.
10. Hayward CPM, Moffat KA, Plumhoff E, Van Cott EM. Approaches to investigating common bleeding disorders: An evaluation of North American coagulation laboratory practices. *Am J Hematol* 2012;87:S45-S50.
11. Chitlur M. Challenges in the laboratory analyses of bleeding disorders. *Thrombosis Res* 2012;130: 1-6.
12. Thiruvankatarajan V, Pruett A, Adhikary SD. Coagulation testing in the perioperative period. *Indian J Anaesth* 2014;58(5):565-72.
13. Kottke-Marchant K. Algorithmic Approaches to Hemostasis Testing. *Semin Thromb Hemost* 2014;40:195-204.
14. <http://kanbilim.com>
15. Ünüvar A. "Eski ve yeni koagülasyon testlerinin yorumlanması". 10. Ulusal Pediatrik Hematoloji Kongresi, Konuşma Metinleri ve Bildiri Kitabı, 32-36, 3-6 Haziran 2015, Ankara (Uzmanına Danışalım).



LÖKOSİT, ERİTROSİT ve TROMBOSİT SAYILARINDA ANORMAL DEĞERLER

Prof. Dr. Ahmet KOÇ

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

Çocukluklarda ve erişkinlerde trombosit sayıları yaşa ve cinse göre önemli bir değişiklik göstermezken, hemoglobin (Hb), hematokrit (Hct), eritrosit sayısı (RBC), ortalama eritrosit hacmi (MCV), ortalama eritrosit hemoglobini (MCH), lökosit sayısı ve lenfosit / nötrofil oran ve sayıları farklı yaşlarda farklılık gösterebilir (Tablo 1 ve Tablo 2). Tam kan sayımı sonuç belgelerinde kan değerlerinin düşük veya yüksek olarak belirtilmesi erişkin değerlerine göredir. Çocuklarda kan sayımı sonuçları yaşa göre normal değerler göz önüne alınarak hekim tarafından ayrıca değerlendirilmelidir.

Lökosit sayısı: Çocuklarda lökosit değerleri yaşa göre değişkenlik gösterir. Yenidoğan döneminde en yüksek değerlerdedir, sonra yaşla birlikte düşerek 6-7 yaşlarında erişkin normal değerlerine ulaşır. Her yaş için normal aralığın altındaki değerler lökopeni, üstündeki değerler lökositoz olarak tanımlanmaktadır (Tablo 1.)

Lökosit sayısı yüksek bulunduğu düşünülmesi gereken durumlar: Akut veya kronik enfeksiyon hastalıkları, yoğun egzersiz, soğuğa maruz kalma, uzun süre güneşte kalma, akut veya kronik lösemiler, lenfomalar, splenektomi sonrası erken dönem, epilepsi, elektrik şoku, doku nekrozları, ilaç intoksikasyonu, hipersensitivite reaksiyonları, steroid kullanımı (özellikle nötrofil).

Lökosit sayısı düşük bulunduğu düşünülmesi gereken durumlar: Bazı enfeksiyon hastalıkları (tifo, paratifo, tularemi, bruselloz, influenza, kızamık, enfeksiyöz hepatitler), septisemi, B12 vitamini veya folik asit eksiklikleri, doğuştan ya da edinsel kemik iliği yetmezliği durumları, hipersplenizm, Gaucher hastalığı, Chediak-Higashi sendromu, iyonize radyasyon maruziyeti, anafaktik şok ve otoimmün hastalıklar (SLE, vs), ilaçlara bağlı kemik iliği baskılanması (metamizol, antifolat ilaçlar).

Sıklıkla toplam lökosit sayısı normal olduğu halde veya toplam lökosit sayısında artış ya da düşüşle birlikte daha göze çarpan şekilde nötrofil, lenfosit, monosit veya eozinofil sayılarında izole artış veya düşüşler bulunabilir.

Nötrofil sayısında düşüklük (nötropeni) görülen başlıca durumlar: Konjenital nötropeniler, otoimmün nötropeniler, B12 vitamini veya folik asit eksiklikleri, erken dönemde doğuştan ya da edinsel kemik iliği yetmezliği durumları.

Nötrofil sayısında artış (nötrofil) görülen başlıca durumlar: Akut bakteriyel enfeksiyonlar, kronik miyeloid lösemiler, uzun

süre steroid kullanımı.

Lenfosit sayısında düşüklük (lenfopeni) görülen başlıca durumlar: Doğuştan immün yetmezlik durumları.

Lenfosit sayısında artış (lenfositoz) görülen başlıca durumlar: Akut ve kronik (özellikle viral) enfeksiyonlar, akut lösemiler.

Monosit sayısında artış (monositoz) görülen başlıca durumlar: Akut ve kronik enfeksiyonlar, lösemiler (özellikle JMML, KML), kollajen doku hastalıkları, granulomatöz hastalıklar.

Eozinofil sayısında artış (eozinofili) görülen başlıca durumlar: Allerjik hastalıklar, paraziter hastalıklar (özellikle doku tipi parazit hastalıklarında eozinofil sayısı çok yüksek düzeylere ulaşabilir).

Bazofil sayısında artış (bazofili) görülen başlıca durumlar: Myeloproliferatif hastalıklar, hipersensitivite reaksiyonları ve inflamatuvar durumlar.

Eozinofil, bazofil ve monosit sayılarının düşük bulunmasının önemli klinik anlamları bulunmamaktadır.

Bazı durumlarda gerçekte lökositoz veya lökopeni olmadığı halde kan sayımı cihazı lökositoz veya lökopeni sonucu verebilir. Lökosit sayısında yalancı yüksekliğe yol açan başlıca durumlar normoblast artışı (özellikle akut hemoliz veya kanamaları ve splenektomiye takiben), dev trombositler, trombosit agregatları, litik solüsyonlara dirençli eritrositler (yenidoğan dönemi, anormal hemoglobinler), cryoglobulin, hiperlipidemi, bakteriyel agregatlar olarak sayılabilir. Lökosit sayısında yalancı düşüklüğe yol açan durumlar ise sıklıkla lökositlerin EDTA bağımlı agglutinasyonu ve kan örneklerinin pıhtılı olmasıdır.

Kan sayım cihazının uyarı mesajı verdiği blast, immatür granulosit, varyant lenfosit, trombosit kümesi, dimorfik popülasyon varlığı gibi durumlarda periferik kan yayması ile değerlendirme yapılmalıdır.

Eritrosit Sayısı (RBC), Hemoglobin, Hematokrit ve Eritrosit İndeksleri: Eritrositler kanın kırmızı rengini veren ve oksijen taşıyan hemoglobini içinde bulunduran hücrelerdir. Kan sayımı cihazları eritrosit sayısı yanında, Hb, Hct, MCV, MCH, ortalama hücre hemoglobin konsantrasyonu (MCHC), ve eritrosit dağılım genişliği (RDW) gibi eritrositlerle ilişkili diğer değerler hakkında da bilgi verir. Çeşitli yaş gruplarındaki eritrosit sayısı, Hb ve Hct değerleri ve eritrositlerle ilişkili



diğer indekslerin normal alt ve üst sınır değerleri Tablo 2'de verilmiştir.

Eritrosit sayısı, Hb düzeyi veya Hct değeri yüksek bulunduğu düşünülmesi gereken durumlar: Polisitemi, şiddetli egzersiz, hemokonsantrasyon (dehidratasyon, yanıklar, şiddetli kusma), yüksek irtifada bulunmak, kan ve doku oksijenlenmesini bozan durumlar (kalp, akciğer hastalıkları, hemoglobinopatiler).

Eritrosit sayısı, Hb düzeyi veya Hct değeri düşük bulunduğu düşünülmesi gereken durumlar: Anemiler (eritrosit yapım eksikliğine yol açan durumlar, eritrosit yıkımını artıran [hemolitik] durumlar, kan kayıpları).

Anemisi olan hastalarda MCV, MCH, MCHC ve RDW değerleri önem kazanır. MCV ve MCH değerleri yüksek bulunan anemiler makrositik anemiler olarak adlandırılır. Bu hastalarda düşünülmesi gereken başlıca durumlar B12 vitamini ve folik asit eksiklikleri (megaloblastik anemiler), kemik iliği yetmezliğine ve fetal hemoglobin (Hb F) artışına yol açan durumlar (aplastik anemiler, MDS, Diamond Blackfan anemisi), retikülosit sayısında artış yapan durumlar (hemoliz, kan kayıpları), bazı ilaçlar (methotreksat, merkaptopurin, fenitoin) yan etkilidir.

MCV ve MCH değerleri düşük olan anemiler mikrositik anemiler olarak adlandırılır. Bu hastalarda düşünülmesi gereken başlıca durumlar ise demir eksikliği, çinko eksikliği, talasemiler (taşıyıcılık veya hastalık), bazı hemoglobinopatiler, sideroblastik anemi, hipertiroidizm, geç dönemde kronik hastalık anemisi ve kurşun zehirlenmesidir. En sık görülen iki durum olan demir eksikliği ve talasemi taşıyıcılığının ayrılmasında Mentzer İndeksi (MCV / Eritrosit sayısı [milyon]) yararlı olabilir. Bu indeksin 13'ün üstünde olması demir eksikliği anemisi, altında olması ise talasemi taşıyıcılığı lehine kabul edilir.

Anemisi olan hastada MCHC yüksek bulunduğu düşünülmesi gereken başlıca durumlar, direkt Coombs testi negatif ise herediter sferositoz, pozitif ise immun hemolitik anemidir. MCHC düşük bulunduğu ise demir eksikliği anemisi, talasemi, bazı hemoglobinopatiler akla gelir.

RDW yüksek bulunduğu düşünülmesi gereken başlıca durumlar nutrisyonel anemiler (B12 vitamini, folik asit ve demir eksikliği anemileri), homozigot talasemiler, myelodisplastik sendrom, sideroblastik anemiler, bazı hemoglobinopatiler ve retikülosit artışına yol açan durumlardır. MCV değeri düşük olan bir kişide RDW değeri yüksekse demir eksikliği, normal ise talasemi taşıyıcılığı lehinedir. Talasemi taşıyıcılığında RBC değeri de yüksektir.

Normal RDW ile birlikte anemi bulunduğu kronik hastalık anemisi, akut kan kaybı, aplastik anemi, talasemi taşıyıcılığı, HbE hastalığı ve taşıyıcılığı, bazı hemoglobinopatiler akla

gelir.

RDW değerinin düşük olmasının klinik bir anlamı yoktur.

Bazı durumlarda gerçekte anemi veya polisitemi olmadığı halde kan sayımı cihazı anemi veya polisitemi sonucu verebilir. Eritrosit sayısında yalancı düşüklüğe yol açan başlıca durumlar soğuk ve sıcak agglutininler, çok küçük eritrositler, kriyoglobulin, hemoliz ve kan örneğinin pıhtılı olmasıdır.

Eritrosit sayısında / hemoglobin düzeyinde yalancı yüksekliğe yol açan başlıca durumlar ise lökositoz, dev trombositler, immunglobulin ve kriyoglobulinler, hiperlipidemi, yüksek miktarda karboksihemoglobin ve uzun süreli venöz staz (kan alımında uzun süreli turnike uygulaması) olarak sayılabilir.

Trombosit Sayısı (Platelet, PLT): Trombosit değerleri yaşla fazla değişkenlik göstermez. Her yaş için 150.000/mm³'ün altındaki değerler trombositopeni, 400.000/mm³'ün üstündeki değerler trombositoz olarak tanımlanır. Bazı toplumlarda trombosit sayısı normal alt sınırı 100.000/mm³ olarak kabul edilir. Trombosit sayısı 50.000/mm³ üzerinde iken genellikle kanama görülmez. Trombosit sayısının 50.000/mm³'ün altında olması ağır, 20.000/mm³'ün altında olması çok ağır trombositopeni olarak kabul edilir ve kanama riski artmıştır.

Trombosit sayısı yüksek bulunduğu düşünülmesi gereken durumlar: İnflamatuar hastalıklar, myeloproliferatif hastalıklar (esansiyel trombositemi, polisitemia vera, KML, myeloid metaplazili myelofibrozis), demir eksikliği anemisi. Ayrıca, operasyon sonrası günlerde, egzersiz sonrasında ve trombositopeni iyileşme sürecinde trombosit sayıları geçici olarak normal değerlerin üzerine çıkabilir.

Trombosit sayısı düşük bulunduğu düşünülmesi gereken durumlar: İmmun trombositopenik purpura, diğer immunolojik hastalıklar (SLE, JRA, vs), megaloblastik anemiler, aplastik anemi, şiddetli demir eksikliği anemisi, mikroanjyopatik hemolitik anemiler (DIC, HUS), enfeksiyonlar, splenomegali, karaciğer hastalıkları, üremi, masif kan transfüzyonları, konjenital trombositopeniler (konjenital amegakaryositik trombositopeniler, Wiscott-Aldrich sendromu, May-Hegglin anomalisi, Bernard-Soulier sendromu).

Ağır demir eksikliği anemisi, parçalanmış eritrositlerin varlığı, yanıklar, çekirdekli hücrelerin sitoplazmik parçacıkları (lösemi, lenfoma hücreleri) ve lipidler (tokluk örnek alımı) trombosit sayısında yalancı yüksekliğe; antikoagülan olarak kullanılan EDTA ya karşı oluşan antikorlar nedeniyle trombosit agglutinasyonu, nötrofil veya diğer hücreler etrafında trombosit kümeleşmesi, kan alındıktan sonra tüpün iyi karıştırılmaması nedeniyle trombositlerin kümeleşmesi gibi durumlar ise yalancı düşüklüğe yol açabilir.

Trombositopenisi olan hastada ortalama trombosit hacmi (MPV) değeri tanıda yardımcıdır. MPV değerinin artmış



bulunması (>11 fL) trombosit yıkım ve yapım artışına yol açan durumları (immün trombositopenik purpura), Bernard Soulier sendromu ve May Hegglin anomalisi gibi makro trombositopenileri akla getirir. MPV düşüklüğü (<7fl) ise Wiscott Aldrich sendromu gibi mikrotrombositopeniye yol açan durumları düşündürür.

Genel Değerlendirme: Hastada anemi ile ilişkili klinik bulgular yoksa düşük hemoglobin, hematokrit ve diğer eritrosit parametrelerinin; herhangi bir kanama bulgusu veya döküntü yoksa trombositopeninin cihaz hatası veya başka bir hastaya ait olabileceği de akla gelmelidir.

Birden fazla hücre serisinde sitopeni bulunduğu tek sitopenilere göre daha ciddi bir durum bulunma olasılığı artar. Anemi ile birlikte lökopeni (**özelliikle** nötropeni) ve/veya trombositopeni varlığı hematolojik bir malingn hastalığı, kemik iliği yetmezliğini, veya kan hücrelerinin dolaşımında yıkımını (immün sitopeniler, hipersplenizm, mekanik yıkım) düşündürür.

Pansitopeni durumunda megaloblastik anemiler, akut lösemi, aplastik anemi ve myelodisplastik sendrom akla gelmelidir.

Anemisi olan bir hastada birlikte lökositoz varsa, bir enfeksiyon hastalığı veya inflamatuvar bir durum yanında, akut veya kronik lösemi de akla gelmelidir. Trombosit sayısı da düşüğe akut lösemi olma olasılığı daha fazladır. Kronik lösemilerde trombosit sayısı yüksek veya normaldir.

Eritrosit sayısı ile birlikte Hb, Hct yüksekliği dışında anormallik yoksa sekonder eritrositoz yapan nedenler düşünülmelidir. Ancak eşlik eden lökosit ve trombosit sayısındaki artışlar akla myeloproliferatif hastalıkları özelliklede polisitemia vera'yı getirmelidir.

Sadece trombosit sayısının düşük olduğu durumlarda özelliklede immün trombositopeniler düşünülmelidir. Lökosit ve eritrosit parametrelerinde anormallik olmadan en sık görülen trombositopeni nedeni İTP'dir.

Tablo 1. Yaş gruplarına göre normal lökosit sayıları (1000/mm³) ve oranları (%)

Age	Total Leukocytes			Neutrophils			Lymphocytes			Monocytes		Eosinophils	
	Mean	(Range)	%	Mean	(Range)	%	Mean	Range	%	Mean	%	Mean	%
Birth	18.1	(9.0-30.0)	61	11.0	(6.0-26.0)	61	5.5	(2.0-11.0)	31	1.1	6	0.4	2
12 hours	22.8	(13.0-38.0)	68	15.5	(6.0-28.0)	68	5.5	(2.0-11.0)	24	1.2	5	0.5	2
24 hours	18.9	(9.4-34.0)	61	11.5	(5.0-21.0)	61	5.8	(2.0-11.5)	31	1.1	6	0.5	2
1 week	12.2	(5.0-21.0)	45	5.5	(1.5-10.0)	45	5.0	(2.0-17.0)	41	1.1	9	0.5	4
2 weeks	11.4	(5.0-20.0)	40	4.5	(1.0-9.5)	40	5.5	(2.0-17.0)	48	1.0	9	0.4	3
1 month	10.8	(5.0-19.5)	35	3.8	(1.0-9.0)	35	6.0	(2.5-16.5)	56	0.7	7	0.3	3
6 months	11.9	(6.0-17.5)	32	3.8	(1.0-8.5)	32	7.3	(4.0-13.5)	61	0.6	5	0.3	3
1 year	11.4	(6.0-17.5)	31	3.5	(1.5-8.5)	31	7.0	(4.0-10.5)	61	0.6	5	0.3	3
2 years	10.6	(6.0-17.0)	33	3.5	(1.5-8.5)	33	6.3	(3.0-9.5)	59	0.5	5	0.3	3
4 years	9.1	(5.5-15.5)	42	3.8	(1.5-8.5)	42	4.5	(2.0-8.0)	50	0.5	5	0.3	3
6 years	8.5	(5.0-14.5)	51	4.3	(1.5-8.0)	51	3.5	(1.5-7.0)	42	0.4	5	0.2	3
8 years	8.3	(4.5-13.5)	53	4.4	(1.5-8.0)	53	3.3	(1.5-6.8)	39	0.4	4	0.2	2
10 years	8.1	(4.5-13.5)	54	4.4	(1.8-8.0)	54	3.1	(1.5-6.5)	38	0.4	4	0.2	2
16 years	7.8	(4.5-13.0)	57	4.4	(1.8-8.0)	57	2.8	(1.2-5.2)	35	0.4	5	0.2	3
21 years	7.4	(4.5-11.0)	59	4.4	(1.8-7.7)	59	2.5	(1.0-4.8)	34	0.3	4	0.2	3

Tablo 2. Yaş gruplarına göre normal hemoglobin ve hematokrit değerleri, eritrosit sayıları ve eritrosit indeksleri

Age	Hemoglobin (g/dl)		Hematocrit (%)		Red Cell Count (10 ¹² /l)		MCV (fl)		MCH (pg)		MCHC (g/dl)		Reticulocytes	
	Mean	-2 SD	Mean	-2 SD	Mean	-2 SD	Mean	-2 SD	Mean	-2 SD	Mean	-2 SD	Mean	-2 SD
Birth (cord blood)	16.5	13.5	51	42	4.7	3.9	108	98	34	31	33	30	3.2	1.8
1-3 days (capillary)	18.5	14.5	56	45	5.3	4.0	108	95	34	31	33	29	3.0	1.5
1 week	17.5	13.5	54	42	5.1	3.9	107	88	34	28	33	28	0.5	0.1
2 weeks	16.5	12.5	51	39	4.9	3.6	105	86	34	28	33	28	0.5	0.2
1 month	14.0	10.0	43	31	4.2	3.0	104	85	34	28	33	29	0.8	0.4
2 months	11.5	9.0	35	28	3.8	2.7	96	77	30	26	33	29	1.6	0.9
3-6 months	11.5	9.5	35	29	3.8	3.1	91	74	30	25	33	30	0.7	0.4
0.5-2 years	12.0	10.5	36	33	4.5	3.7	78	70	27	23	33	30	1.0	0.2
2-6 years	12.5	11.5	37	34	4.6	3.9	81	75	27	24	34	31	1.0	0.2
6-12 years	13.5	11.5	40	35	4.6	4.0	86	77	29	25	34	31	1.0	0.2
12-18 years														
Female	14.0	12.0	41	36	4.6	4.1	90	78	30	25	34	31	1.0	0.2
Male	14.5	13.0	43	37	4.9	4.5	88	78	30	25	34	31	1.0	0.2
18-49 years														
Female	14.0	12.0	41	36	4.6	4.0	90	80	30	26	34	31	1.0	0.2
Male	15.5	13.5	47	41	5.2	4.5	90	80	30	26	34	31	1.0	0.2



TÜMÖR BELİRTEÇLERİ

Prof. Dr. Gülnur TOKUÇ

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalı Başkanı, İstanbul

Tümör belirteci (marker), tümör dokusu tarafından dolaşıma sekrete edilen veya hastanın dokularının tümöre yanıt olarak salgıladığı metabolik veya immünolojik bir üründür.

Tm belirteçleri

- Biyokimyasal ve diğer yöntemlerle
- Vücut sıvılarında veya tm dokusunda

saptanabilir

1-Tm kökenli belirteçler

1. Farklılaşma antijenleri
2. Onkofetal antijenler
3. İzoenzimler
4. Hormonlar
5. Doku özgül proteinler
6. Onkogenler ve ürünleri
7. Tm baskılayıcı genler ve ürünleri
8. Müsin ve diğer glikoproteinler
9. Glikolipidler

2-Tm' e eşlik eden ya da konakçı yanıt belirteçleri

- 1- Metabolik ürünler
- 2- İmmünolojik ürünler

TÜMÖR BELİRTEÇLERİNİN KULLANIM ALANLARI

- Ayırıcı tanıda
- Tedavi yanıtını izlemek için
- Cerrahi sonrası kalan hastalığı saptamak için
- Nükslere erken tanı koymak için
- Prognostik faktör olarak

Ancak bu belirteçler pediatride çok az sayıda tümör için kullanılabilir. Genellikle bunların spesifitesi ve sensitiviteyi oldukça düşüktür.

İdeal bir tm belirtecinde aranacak özellikler:

- Sadece tm tarafından salgılanmalı
- Vücut sıvılarında kolaylıkla saptanabilmeli

- Benign patolojilerden ayrılacak duyarlılık ve özgüllüğe sahip olmalı
- Maliyet ve tekniği kolay ve ucuz olmalı
- Erken evrede bile saptanabilmeli

TÜMÖR BELİRTEÇLERİ

- Onko-fetal proteinler (alfa-feto protein, karsinoembriyonik antijen): normalde sadece fetal dönemde salgılanırlar.
- Enzimler: Nöron spesifik enoloz, prostatik asit fosfataz, laktik dehidrogenaz.
- Hormonlar: Koriyonik gonadotropik hormon, katekalamınler ve metabolitleri, kalsitonin, plasental alkalen fosfataz (PLAP), ektojik hormonlar
- Karbohidrat antijenler (musin ve diğer glikoproteinler): CA 125, CA 19-9, CA 15-5
- Spesifik proteinler: Nörosekretuar proteinler (kromogranin A, nöropeptid Y), Ferritin, prostat spesifik antijen (PSA), immünglobulinler, GD2-disiyalogangliosit
- Genetik belirteçler: nöroblastomda MYCN, TRK-A ; wilms tm de WT-1, WT-2; RMS de PAX-FKHR, LOH-11p15, Ewingde t(11,22)

ALFA FETO PROTEİN (AFP)

Normalde, fetal hayatta 3 dokuda sentezlenir; fetal yolk kesesi, hepatositler ve gastrointestinal mukoza.

Gebeliğin 15. haftasında 3x10⁶ ng/ml serum seviyesine ulaşır.

Doğumda 2x10⁴ ng/ml – 5x10⁴ ng/ml arasındadır

Hayatın yaklaşık olarak 8. ayında normal erişkin seviyesi olan < 10 ng/ml düzeyine iner.

Biyolojik yarı ömrü 5-7 gündür.

Alfa fetoproteini yükselten malign durumlar

- Hepatoblastom
- Hepatosellüler karsinom
- Endodermal sinüs tümörü (yolk sac tm)
- Embriyonel karsinom



- Pankreatoblastom
- GİS tümörleri (pankreas, safra yolu, mide)
- Nadiren kolorektal karsinom

Alfa fetoproteini yükselten nonmalign durumlar

- Neonatal hepatit
- Bilier atrezi veya konjestif hepatomegaliye bağlı hepatik hasar
- Viral hepatit
- Ataksi - telenjektazi
- Konjenital tirozinosis

KORİONİK GONADOTROPİK HORMON (β HCG)

Normal serum yarı ömrü 24 saattir. Normal serum seviyesi ise 0.5 – 1 ng/ml (5 mIU/ml) 'dir.

Yükseldiği durumlar:

- Kariokarsinom
- Hepatoblastom
- Embriyonel karsinom
- GİS tümörleri (mide, pankreas)
- Akciğer, meme, over kanseri
- Nadiren lenfoproliferatif hastalıklar

KARSİNOEMBRİONİK ANTİJEN (CEA)

Normal düzeyi 2.5 ng/ml'dir. Gestasyonun ilk 6 ayında fetal barsak, karaciğer ve pankreastan salgılanır.

Yükseldiği durumlar:

- Erişkinlerde adenokarsinomlarda %70 oranında yüksek bulunur.
- Çocuklarda ise nadiren wilms tümöründe, histiositik lenfomada, hepatoblastomda, heptosellüler karsinomda, karaciğeri tutan nöroblastomda, germ hücreli tümörlerde pulmoner blastomda ve retinoblastomda yükselebilir. Ayrıca non-neoplastik bazı durumlarda da (hepatik siroz, hepatit, inflamatuvar barsak hastalıkları ve bronşit) artabilir.

PLESANTAL ALKALEN FOSFATAZ-PLAP

Alkalen fosfatazın fetal izoenzimi

Erken evre seminom olgularında %30; ileri evrede %100 yüksek

Disgerminomlarda yüksek

NÖROSEKRETUAR PROTEİNLER

Kromogranin A

Nöropeptid Y

Nöronal farklılaşma--nöroblastom

KATEKOLAMİNLER

Adrenalin, noradrenalin ve dopamin vücuttaki ana katekolaminler olup fenilalanin ve tirozinden sentezlenir. Vanilmandelik asit , noradrenalin ve adrenalin metabolizmasının son ürünüdür. Homovanilic asit ise dopamin metabolizmasının son ürünüdür.

İdrar katekolaminlerini arttıran durumlar;

- Fizyolojik faktörler: Artmış otonom sempatik sinir aktivitesi (fiziksel stress, ağrı, soğuk, mental stress)
- Patofizyolojik faktörler: Esansiyel hipertansiyon; Travma, İlaçlar (katekolamin içerenler, sempatomimetikler)
- Diyetle ilgili faktörler: Muz, çikolata, vanilyalı gıdalar, vitaminler, kahve
- Tümörler
Nöroblastom
Feokromasitoma
Karsinoid tümörler

Nöroblastomda, idrarda katekolamin metabolitlerinde artış %90 olguda görülür

HVA/VMA oranı da prognostiktir

Spot idrar VMA/kreatinin bakılabilir

NÖRON SPESİFİK ENOLAZ (NSE)

Bir glikolitik enzimdir ve nöronal ve nöroendokrin hücrelerde, bazen nonnöronal dokularda bulunur. Dokuda immün boyama metodlarıyla gösterilebilir.

NSE'nin Yükseldiği durumlar:

- Nöroblastom, ganglionöroblastom
- Lösemi
- Nonhodgkin malign lenfoma
- Ewing's sarkom ailesi
- Yumuşak doku sarkomları
- Hepatoblastom
- İmmatür over tümörleri ve disgerminom
- Medullablastom
- Retinoblastom

Disialogangliosid-GD2

Nöroblastom hücre yüzeyinde bulunan bir gangliosid

Nöroblastların yüzeyinden dökülerek dolaşıma geçebilir

Yüksek düzey----hızlı ilerleme ve kötü gidiş



Soluble Interlökin-2

T hücreler

Bazı B hücreler

Aktive monositlerin sitoplazmik membranında bulunur

Lenfoproliferatif hast da yükselir ve prognostik önemi vardır

Transkobalamin 1 ve nörotensin

Adolesan ve genç erişkinlerdeki fibrolameller tip hepatosellüler karsinomda anlamlı

Neopterin

Makrofajların gama interferon ile uyarılması sonrasında ortaya çıkan bir metabolittir

Erişkin NHL olgularının %85 inde idrarda artar

Viral enf. da

Diğer malign hast da yükselir

Doku polipeptit spesifik antijen (TPS)

Normal epitel hücrelerinde bulunan sitokeratin 18 in solubl bir fragmanı

Erişkinlerde meme ve akciğer

Wilms

Nöroblastom

Enfeksiyonlar

Siyalik asit

9 karbonlu bir monosakkarit

Hücre yüzeyindeki glikolipid ve sfingolipidlerde yer alır

Malign hücrelerden fazla salgınır

Çocuklarda lösemi ve solid tümörlerin çoğunda artar

KARBOHİDRAT ANTİJENLERİ

CA 125; Nonmüsinöz ve müsinöz over kanserlerinde artan bir glikoproteindir. Ayrıca endometrium, fallop tüpleri ve meme kanserlerinde ,gebelikte, hepatit, endometriosis, pelvik enflamatuvar hastalık varlığında yükselir.

Çocuklarda over tümörlerinin çoğu germ hücre kaynaklı olduğundan sadece 15 yaş üstündeki epitel kaynaklı over tümörlerinde yararlı olur.

CA 19.9 ise kolorektal, gastrik ve pankreatik kanserlerde yükselen karbohidrat yapıda bir hücre yüzey antijenidir. Ayrıca enflamatuvar barsak hastalıkları, bilier hastalıklar,pankreatit ve hepatit gibi malign olmayan hastalıklarda da yükselir.

CA 15,3 ve CA 50 ise erişkinlerde meme ve diğer karsinomlarda yükselir diğer karbohidrat antijenlerdir.

Karbohidrat antijenlerinin pediatrik onkolojide tanısal değeri yoktur.

“PROGNOSTİK FAKTÖR” OLARAK KULLANILAN TÜMÖR BELİRTEÇLERİ

Serum Laktik Dehidrogenaz (LDH), Alkalin Fosfataz (AP) ve ferritin çocuklarda tümör varlığı açısından spesifite ve sensitiviteyi olmasa da tümör aktivitesi ve prognozu açısından fikir verirler.

LDH, pirüvatın laktata dönüşümünde kullanılan bir enzim olup, tüm dokularda bulunur.

Çocuklarda başta germ hücreli tümör, Ewing's sarkom, nöroblastom ve non-Hodgkin malign lenfoma olmak üzere birçok solid tümörde yükselir.

Serum alkalin fosfataz osteoblastların hücre zarından kaynaklanan bir biyolojik belirteç .

Osteosarkomda tedavi yanıtını takipte ve prognostik faktör olarak kullanılabilirliği ileri sürülmüş ancak spesifik olmadığından değerli bulunmamıştır.

Karaciğer hastalığı, iyileşen kırıklar, büyüme dönemi, uzun süre parenteral beslenme, ilaçların etkisi,(antifungaller, diazem, gentamisin, fenitoin,...) ile de yükselir

Ferritin, birçok hücrede bulunan bir demir depo proteindir ve özellikle karaciğer, dalak ve kemik iliğinde yüksektir.

Doku hasarı, nekroz, enflamasyon ve enfeksiyon, karaciğer hastalığı, megaloblastik anemi, hemolitik anemi, ve demir yüklenmesi durumlarında yükselir.

Ayrıca Hodgkin hastalığı, hepatosellüler karsinom, nöroblastom ve germ hücreli tümörlerde de yükselir.

Beta-2 mikroglobulin-lenfoproliferatif hast da yükselir-nonspesifik.Evre ile paralellik gösterebilir

CRP-Hodgkin lenfomada artar

Kaynaklar:

1. Gitlin D, Perricelli A, Gillin GM. Synthesis of fetoprotein by liver, yolk sac and gastro-intestinal tract by the human conceptus. Cancer Res 1972; 32:979-82.
2. Wu JT, Sudar K. Serum AFP levels in normal infants. Pediatr Res 1981;15:50-3. Lange PH, Vogelzang NJ, Goldman A, Kennedy BJ, Fraley EE . Marker half-life analysis as a prognostic tool in testicular cancer. J Urol 1982;128:708-11.
3. Lahdenne P, Heikinheimo M. Clinical use of tumour markers in childhood malignancies. Ann Med 2002;34:316-23.



4. Tsuchida Y, Terada M, Honna T, Kitano Y, Obana K, Leibundgut K, et al . The role of subfractionation of Alpha-fetoprotein in treatment of pediatric surgical patients. J Pediatr Surg 1997;32:514-7.
5. von Schweinitz D, Hecker H, Harms D, Bode U, Weinl P, Burger D, et al . Complete resection before the development of drug resistance is essential for survival from advanced hepatoblastoma- a report from the German Cooperative Pediatric Liver Tumor Study, HB89. J Pediatr Surg 1995;30:845-52.
6. Gonzalez-Crussi F. Undifferentiated small cell (anaplastic) hepatoblastoma. Pediatr Pathol 1991;11:155-62.
7. Kairemo KJ, Lindahl H, Merenmies J, Fohr A, Nikkinen P, Karonen SL, et al . Anti-alpha-fetoprotein imaging is useful for staging hepatoblastoma. Transplantation 2002;73:1151-4
8. Trigo JM, Tabernero JM, Paz-Ares L. Tumor markers at the time of recurrence in patients with germ cell tumors. Cancer 2000;88:162-8.
9. Baranzelli MC, Kramar A, Bouffet E. Prognostic factors in children with localized malignant non-seminomatous germ cell tumors. J Clin Oncol 1999;17:1212-8.
10. Amato R, Kim EE, Prow D, Andropoulos D, Kasi LP. Radio-immunodetection of residual, recurrent or metastatic germ cell tumors using technetium 99-anti (alpha-fetoprotein) Fab' fragment. J Cancer Res Clin Oncol 2000;126:161-7.
11. Vogelzang NJ, Lange PH, Goldman A, Vessela RH, Fraley EE, Kennedy BJ. Acute changes of alpha-fetoprotein and human chorionic gonadotropin during induction chemotherapy of germ cell tumors. Cancer Res 1982;42:4855-8
12. Iseki M, Suzuki T, Koizumi Y, Hirose M, Laskin WB, Nakazawa S, et al . Alpha-fetoprotein producing pancreatoblastoma. Cancer 1986;57:1833-5.
13. Vaitukatis JL, Braunstein GD, Ross GT. A radioimmunoassay, which specifically measures human chorionic gonadotropin in the presence of human luteinising hormone. Am J Obstet Gynecol 1972;113:751-4.
14. Tapia FJ, Polak JM, Barbosa AJ, Bloom SR, Marangos PJ, Dermody C, et al . Neuron specific enolase is produced by neuroendocrine tumours. Lancet 1981;1:808-11.
15. Fizazi K, Farhat F, Theodore C, Rixe O, Le Cesne A, Comoy E, et al . Ca 125 and neuron-specific enolase as tumour markers for intra-abdominal desmoplastic small round cell tumours. Br J Cancer 1997;75:76-8.
16. Massaron S, Seregini E, Luksch R, Casanova M, Botti C, Ferrari L, et al . Neuron-specific enolase evaluation in patients with neuroblastoma. Tumor Biol 1998;19:261-8.
17. Tsuchida Y, Honna T, Iwanaka T, Saeki M, Taguchi N, Kaneko T, et al . Serial determinations of serum neuron-specific enolase in patients with neuroblastoma and other pediatric tumours. J Pediatr Surg 197;22:419-24.
18. O'Connor DT, Deflos LJ. Secretion of Chromogranin A by peptide producing endocrine neoplasms. N Engl J Med 1986;314:1145-51.
19. Hsiao RJ, Seeger RC, Yu LA, O'Connor DT. Chromogranin A in children with neuroblastoma. Serum concentration parallels disease stage and predicts survival. J Clin Invest 1990;85:1555-9.



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3 Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

ÇOCUK HEKİMİ NE ZAMAN ROMATOLOJİ KONSÜLTASYONU İSTEMELİ?

Prof. Dr. Özgür KASAPÇOPUR

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

Çocukluk çağında görülebilen kas-iskelet sistemine ait yakınmaların oranı ortalama %30'luk bir dilimi kapsamaktadır. Genel pediatri polikliniğinde yapılan çalışmalarda söz konusu oran elde edilmiştir. Kas-iskelet sistemine ait yakınmalar olarak değerlendirilen artralji, artrit, miyaji ve miyozit çocuk hekimine başvuruda önemli bir oranı oluşturmaktadır. Bu yakınmalara yol açan nedenler açısından değerlendirildiğinde ise büyük oranı enfeksiyon hastalıkları oluşturmaktadır. Özellikle enfeksiyonların akut döneminde ve ardıl döneminde romatizma yakınmalar oluşabilmektedir. Enfeksiyonların ardıl döneminde oluşan romatizmal tabloların tümü öncelikle genel pediatrist ciddi komplikasyonlar oluşur ise çocuk romatologu tarafından değerlendirilmelidir. Bu grup içerisinde en önemli bölümü akut romatizmal ateş ve akut poststreptokoksik reaktif artrit oluşturmaktadır.

Çocukluk çağı birincil romatizmal hastalıklarının görülme oranı sanıldığı kadar yüksek değildir. Bu grup içerisinde en büyük oranı oluşturan jüvenil idyopatik artrit görülme oranı kabaca yüz binde 64 gibi bir orandır. Özellikle bir eklemde yerleşen artrit 6 haftadan uzun sürdüğü durumlarda jüvenil idyopatik artrit düşünülmeli ve buna göre ayırıcı tanı yapılmalıdır. Bu tanılandırma aşamaları yine genel pediatrist ve çocuk romatologu ile birlikte yapılmalıdır. Bağ dokusu hastalıklarını oluşturan jüvenil sistemik lupus eritematosus, dermatomyozit ve skleroderma özgün ve farklı klinik bulguları ile ortaya çıkar. Bu hastalıklar ile uyumlu bulgular saptandığı zaman hastalar mutlaka çocuk romatologuna yönlendirilmelidir. Birincil romatizmal hastalıklar içerisinde önemli bir diğer grubu da çocukluk çağı vaskülitleri oluşturur. Bu grup hastalıklarda izlemi genel pediatrist, çocuk romatologu ve özgün organ tutulumu ile ilgili çocuk uzmanı (örn; nefroloji, gastroenteroloji, nöroloji) yapılmalıdır.

Çocukluk çağı kanserlerinin nerede ise yarısı ilk bulgu olarak kas-iskelet sistemine ait bulgular ile çocuk hekimine başvurmaktadır. Bundan ötürü, atipik görünümlü eklem ve kemik ağrılarının ayırıcı tanısında genel pediatrist çocuk romatologu ve onkologu ile birlikte tanıyı koymaya çalışmalıdır.

Çocukluk çağındaki kol ve bacak ağrılarında bir diğer önemli bölümü ise mekanik ve ortopedik durumlar oluşturur. Özellikle süregelen yakınmalarda ve akut

faz yanıtı oluşmuyor ise genel pediatrist çocuk romatologu ve ortopedisti ile birlikte tanılandırma ve tedavi etme süreçlerine başlamalıdır. Bu noktada somatizasyon bozuklukları da organik bir neden bulunamaz ise akılda tutulmalıdır.

Çocukluk çağı romatizmal hastalıkları ile ilgili önemli bir grubu da "Otoenflamatuvar hastalıklar" oluşturur. Özellikle yineleyen ateş, döküntü ve çeşitli organ tutulumları ile süregelen durumlarda bu grup hastalıkların ayırıcı tanısı genel pediatrist ve çocuk romatologu ile birlikte yapılmalıdır.

Ayrıca, birçok metabolik, gastroenterolojik, nefrolojik, endokrinolojik ve immünolojik hastalığın ön planda kas-iskelet sistemine ait yakınmalar ile ortaya çıkabileceği unutulmamalıdır.

Sonuç olarak, kas-iskelet sistemine yakınmaların ve hastalıklarının ayırıcı tanısı genel pediatrist ve çocuk romatologunun ortak emeği ve çabası ile yapılmalıdır. Çok karmaşık ve güç olan bu grup hastalıkların tanılandırılması ve izlemi tam bir imece ve ekip çalışması yöntemi ile çeşitli uzmanlık dalları ile birlikte yürütülmelidir.



İNFEKTİF ENDOKARDİT

Doç. Dr. Berna ŞAYLAN ÇEVİK

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji, İstanbul

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

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

İE üç nedenden ötürü özel bir hastalıktır:

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

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

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

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

Epidemiyoloji:

1970'lerden önce romatizmal kalp hastalığı etyolojide önemli iken günümüzde konjenital kalp hastalıkları (KKH) tanımlanma ve sıklığında artış, cerrahi tedavilerinde sağlanan başarı sonrası ilk sırayı almıştır. KKH olan çocuklarda İE oranı normal popülasyondan daha yüksektir. İE'li bireylerin yaklaşık %35-60'ını KKH olanlar oluşturmaktadır. KKH sonrası ikinci sırayı santral venöz kateteri olan premature bebekler, kanser hastaları almaktadır.

İnsidans:

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

Patogenez:

Patogenez oldukça karışıktır.

Hastaya ait faktörler: alta yatan kalp hastalığı

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

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

Etkenler:

Viridans Streptokok, Enterokok, S aureus, S epidermitis, Gram negatif basiller, Mantarlar, HACEK grubu(Haemophilus sp, Actinobacillus sp, Cardiobacterium sp, Eikenella sp, Kingella sp

Kateteri olan hastalarda Gram negatif etkenlerle bakteriyemi sık olmasına karşın infektif endokardit etkeni olarak saptanma ihtimali düşüktür, çünkü



endotel epiteline yapışma özellikleri düşüktür. Tıpkı erişkinler gibi çocuklarda da %5-7 oranında kan kültüründe üreme saptanamayabilir.

Negatif kan kültürü nedenleri

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

Bakteriyemi sıklığı

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

Klinik

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

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

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

Bulgular:

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

Tanı

Dikkatli anamnez

Fizik muayene

Laboratuvar testleri

Kan kültürü

Ekokardiyografi

Laboratuvar

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

Modifiye Duke kriterleri.

Kesin İE

Patolojik kriterler

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

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

Klinik kriterler

2 majör kriter veya

1 majör ve 3 minör kriter veya

5 minör kriter

Olası İE

1 majör, 1 minör veya

3 minör

Red kriterleri

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

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

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

Majör kriterler

Kan kültür pozitifliği

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

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

(ii) Stafilokokus aureus veya enterokok bakteriyemileri

İE etkeni olabilecek mikroorganizmalarla devamlı kan kültür pozitifliği:

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

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

çoğunda aynı mikroorganizmanın üremesi

Endokardiyal tutulumun varlığı



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

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

anatomik bir açıklaması bulunmayan salınımsal hareket gösteren bir kitle saptanması veya

(ii) Apse veya

(iii) Prostetik kapakta yeni ortaya çıkan ayrılma

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

Minör kriterler

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

Ateş: >38°C

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

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

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

işaret eden bir serolojik test pozitifliği

* Nütrisyonel yönden defektli suşları da içerir

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

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

Profilaksi:

Prostetik kapak ya da kapak onarımında prostetik materyal kullanılan hastalar

• Geçirilmiş İE .y.küsü olanlar

• Doğuştan kalp hastalıkları*

- tamir edilmemiş siyanotik hastalar (şant ve konduit dahil)

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

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

• Kapak hastalığı gelişen kalp transplantasyonu yapılmış hastalar

Oral-Solunum Sistemi Girişimi

Tek doz, işlemden 1 saat önce

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

GUS-GİS Girişimi

Amoxicillin 3 g Clindamycin 300-600 mg

Orta risk

Yüksek risk

IV iflemden yarım saat önce ve 6 saat sonra

Ampicillin 2 g Amoxicillin 2 g Vancomycin 1 g

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

Tedavi

1) Durum: Doğal kapak

Etken: Penisiline duyarlı Viridans grup Streptokoklar ve Streptokokus bovis

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

2) Durum: Doğal kapak

Etken: Penisiline dirençli Viridans grup Streptokoklar ve Streptokokus bovis

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

3) Durum: Doğal kapak

Etken: Stafilokoklar- Oksasilin duyarlı suşlar

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

4) Durum: Doğal veya prostetik kapak

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

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



5) Durum: Doğal veya prostetik kapak

Etken: Enterokoklar- Penisilin, gentamisin ve vankomisine duyarlı suşlar

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

6) Durum: Doğal veya prostetik kapak

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

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

7) Durum: Doğal veya prostetik kapak

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

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

8) Durum: Doğal veya prostetik kapak

Etken: Enterokoklar- Penisilin, aminoglikozit ve vankomisine dirençli suşlar

E. faecium

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

9) Durum: Doğal veya prostetik kapak

Etken: HACEK

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

10) Durum: Doğal kapak

Etken: Kültür negatif endokardit (Bartonella dahil)

1. seçenek

- Ampisilin-sulbaktam 300 mg/kg/gün 4 dozda 4-6 hafta ve
- Gentamisin sulfat 3 mg/kg/gün İV/İM 3 eşit dozda 4-6 hafta

2. seçenek

- Vankomisin 40 mg/kg/gün 2-3 dozda 4-6 hafta ve
- Gentamisin sulfat 3 mg/kg/gün İV/İM 3 eşit dozda 4-6 hafta ve
- Siprofloksasin 20-30 mg/kg/gün İV/PO 2 dozda 4-6 hafta



MİYOKARDİT

Prof. Dr. Gülendem KOÇAK

Medical Park Göztepe Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji, İstanbul

Miyokardit histolojik, immünojenik ve immünohistokimyasal kriterlere göre tanımlanmış kalp kası enflamasyonudur. Çoğu zaman enflamasyonun nedeni enfeksiyöz ajanlardır fakat otoimmün hastalıklar, hipersensitivite reaksiyonları veya toksinlere bağlı olarak da gelişebilir. Miyokarditin en sık etkeni virüslerdir. Klasik olarak enterovirüslerin en sık etken patojen olduğu bilinse de yeni tanınan yöntemler parvovirüs B19, herpesvirüs 6, hepatit C virüsü, EBV ve sitomegalovirüsün de sıklıkla miyokardite yol açabildiğini göstermektedir.

Miyokardit, sporadik veya epidemik olarak görülebilir, mevsimsel ve coğrafi dağılım özellikleri gösterebilir. Spesifik bir tanı yöntemi olmadığı için insidansı belirlemek güçtür. Yaş aralığı olarak bimodal dağılım gösterir, 6-12 ay arası bebeklerde ve adolesanlarda pik yapar.

Klinik Bulgular

Çocuklarda sıklıkla etken viral enfeksiyonlar olduğu için öyküde son 2 hafta içerisinde geçirilmiş solunum yolu enfeksiyonu veya daha az olasılıkla gastroenterit bulunabilir. Prodromal dönemde hastada ateş, miyalji, halsizlik ve iştahsızlık görülebilir. Miyokarditin akut döneminde bulgular geniş bir klinik spektrum gösterir, hastalık asemptomatik olabileceği gibi, değişik derecelerde kalp yetmezliği, kardiyojenik şok, aritmi veya ani ölümle de ortaya çıkabilir. Tipik klinik tablo kalp yetmezliği bulgularıdır ve hasta dispne, takipne, egzersiz intoleransı, solukluk, terleme ve çarpıntı yakınmaları ile kliniğe başvurur. Solunum sıkıntısı, öksürük, iştahsızlık, gastrointestinal semptomlar, karın ağrısı ve kusma gibi nonspesifik semptomlar ayırıcı tanıyı güçleştirerek hastalığın tanı almasını geciktirebilir. Daha nadir olarak göğüs ağrısı ve senkop bulunabilir. Fizik inceleme bulguları tipik olarak kalp yetmezliği bulgularıdır. Solukluk, taşikardi, aritmi, anormal kalp sesleri (S3, daha nadir olarak S4), kapak yetmezliği üfürümleri, boyunda venöz dolgunluk, hepatomegali, periferik ödem, takipne, retraksiyon, krepitan ral ve ronkus görülebilir. Fulminan seyirli miyokarditte hipotansiyon, şok bulguları görülür. Hasta kalp yetmezliğinde olmasa bile aritmi ve buna bağlı senkop ile başvurabilir. Akkiz tam bloklu çocuklarda miyokardit ilk planda düşünülmelidir. Lyme karditi ve Chagas hastalığında tam blok birlikteliği sıktır. Supraventriküler ve ventriküler aritmiler görülebilir, ani bebek ölümlerinin bir kısmının miyokardit sonucu olduğu bilinmektedir.

Tanı

Miyokarditte tipik klinik tablo geçirilmiş viral enfeksiyonu takiben gelişen kalp yetmezliğidir. Öykü ve klinik tablo tanıda çok önemlidir. İlk basamak tetkikleri olarak elektrokardiyografi (EKG), miyokardiyal enzim çalışmaları, telekardiyografi ve ekokardiyografi (EKO) yapılır. Tanının kesinleştirilmesini sağlayan işlemler ise magnetik rezonans görüntüleme (MRG) ve endomiyokardiyal biyopsidir (EMB). EKG hemen her zaman anormaldir ama miyokardite spesifik bir bulgu yoktur, normal bir EKG ise miyokardite ekarte ettirmez. EKG bulguları değişkendir, sinüzal taşikardi, voltaj supresyonu, ST değişiklikleri, T negatifliği görülebilir. İletim bozuklukları (değişik derecede bloklar), QT uzaması, prematür atımlar, taşiaritmiler ve bradiaritmiler izlenebilir. Biyokimyasal değerlendirmede, nonspesifik enflamasyon bulguları olan beyaz küre yüksekliği, sedimentasyon hızı ve CRP yüksekliği çoğu zaman akut miyokarditte görülür ama normal olmaları hastalığı ekarte ettirmez. Kardiyomyozit hasarının göstergesi olan Troponin I ve T yüksekliği, CK-MB yüksekliği görülebilir ama normal olmaları miyokardite ekarte ettirmez. Yükseklikleri akut hasar lehine yorumlanabilir. Miyokarditte B tipi natriüretik peptid (BNP) ve N terminal pro-BNP yükselebilir, yüksek değerler solunum sıkıntısı olan hastada kalp hastalığı ve akciğer hastalığının ayırtılmasında yardımcıdır. Bazı çalışmalarda kardiyak miyozine karşı gelişmiş otoantikörlerin bulunduğu gösterilmiştir. Telekardiyografide kardiyomegali, pulmoner venöz konjesyon ve nadiren plevral efüzyon izlenebilir.

Ekokardiyografi sol ventrikül yapı ve fonksiyonlarını gösteren en etkili tanı yöntemidir. Miyokarditte sıklıkla görülen fenotip dilate kardiyomyopati (KMP) tipinde dilate ventrikül ve ejeksiyon fraksiyonunun azalmış olmasıdır, bununla birlikte hipertrofik ve restriktif ventrikül de görülebilir. İskemik KMP'de izlenen segmental duvar hareket bozuklukları da izlenebilir. Ventrikül dilatasyonuna bağlı mitral ve triküspit kapak yetersizlikleri görülebilir. Miyoperikarditli hastalarda perikardiyal efüzyon görülebilir. Akut miyokarditin prognozu daha iyi olan fulminan formunda sol ventrikül kavitesi normal büyüklükte, ejeksiyon fraksiyonu azalmış ve septal kalınlaşma izlenir.

Viral etken solunum yolları, idrar, gayta ve kan örneklerinden çalışılabilir. Miyokardite yol açan viral etkenlerin çoğunun toplumda yaygın olarak bulunması ve çoğu zaman latent



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3 Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

periyot sonrası miyokarditin ortaya çıkması nedeniyle virüsün gösterilmesinin tanısal değeri kısıtlıdır. Klasik olarak akut ve subakut dönemde viral seroloji ile etken araştırılabilir ama çoğu zaman tatminkar sonuç vermez. Endomiyokardiyal biyopsi (EMB) ile miyokardiyal dokudan viral genom veya viral kültür çalışılması mümkündür.

Miyokarditin kesin tanısı için EMB altın standart olarak günümüze kadar gelmiştir. Klasik olarak ışık mikroskopisi ile miyokarda miyokardiyal enflamasyonun gösterilmesi ve bu doğrultuda geliştirilen Dallas kriterleri ile tanı konulmaktadır. EMB özellikle küçük ve kalp yetmezlikli bebeklerde riskli bir işlemdir ve tanının doğrulanabilmesi için birden çok örnek alınmasını gerektirir. Patolojik değerlendirme subjektiftir ve sensitivitesi düşüktür. Miyokarditin yaygın tutulumdan ziyade yama tarzında tutulum göstermesi de EMB'nin tanısal değerini azaltmaktadır. Yukarıda saydığımız nedenlerden ötürü tüm hastalara uygulanmasa da günümüzde halen tanısal değerini korumaktadır. Biyopsi materyalinde immünohistokimyasal yöntemler veya viral genomun gösterilmesi EMB'nin tanısal değerini arttırmaktadır.

Günümüzde kardiyak MRG miyokarditin tanısında önemli bir tanısal yöntem olarak yerini almıştır. MRG ile sol ventrikülün büyüklüğü, duvar kalınlığı, fonksiyonları yanısıra lokal doku hasarı, ödem, hiperemi ve fibrozis de tanımlanabilmektedir. Optimal değerlendirme için MRG semptomların başlangıcından itibaren ilk 2 hafta içinde yapılmalıdır.

Tedavi

Miyokardit tanısı almış hastalarda fiziksel aktivite miyokardiyal hasarı artırma riskinden dolayı kısıtlanır. Atak sonrası ilk 6 ay egzersiz yapılmasına izin verilmez, bu sürenin sonunda kardiyak fonksiyonlar normal ve aritmi yoksa egzersize izin verilebilir.

Kalp yetmezliğinin derecesine göre medikal destek ve medikal tedavi düzenlenir. Gerekli durumlarda nazal oksijen desteği, sıvı elektrolit izlemi uygulanır. Kalp yetmezliği asemptomatik veya hafif semptomatik ise diüretik ve ACE inhibitörleri verilir. Akut dönemde digoksin kullanılması önerilmemektedir. Daha ağır kalp yetmezliği durumlarında intravenöz dopamin, dobutamin, milrinon desteği uygulanır. Şoktaki hastalarda entübasyon ve solunum desteği, gerekli durumlarda ECMO uygulanmalıdır. Tam blok gelişen hastalarda geçici kalp pili takılmalıdır. Ritim bozuklukları kılavuzlara göre tedavi edilir.

Antiviral tedavi hastalığın çok erken dönemlerinde yararlı olabilir fakat çoğu zaman miyokardit viral hastalıktan haftalar sonra ortaya çıktığı için etkinliği tartışmalıdır. Enteroviral ve adenovirüs miyokarditinde subkutan interferon betanın faydalı olabileceği gösterilmiştir. Antiviral, antiinflamatuvar ve immunomodülatör etkinlikleri nedeniyle

intravenöz immünglobülin (İVİG) pekçok merkezde kullanılmaktadır. Çalışmalar İVİG'in plaseboya üstünlüğünü gösterememiş olsa bile hastalığın morbidite ve mortalitesi, buna karşın ilacın güvenli kullanımı göze alındığında genel eğilim kullanılması yönündedir. Dev hücreli miyokardit ve eozinofilik miyokarditte immünsüpresif tedavinin yararlılığı gösterilmiştir. İmmünsüpresif tedavinin tüm miyokarditlerde yaygın olarak uygulanması ise kesinlik kazanmamıştır. Çalışmalar inflamasyonu devam eden kronik semptomatik (>6 ay) miyokarditli olgularda viral yük yoksa immünsüpresif tedavinin yararlı olabileceğini göstermektedir. Tedavi verilmeyen olgularda da iyileşmenin görülebilmesi nedeniyle immünsüpresif tedavinin pediatrik akut miyokarditli olgularda yararlılığı tartışmalıdır, buna rağmen genel olarak olguların yaklaşık %25-30'unda denenmektedir.

Prognoz

Genel olarak bakıldığında prognoz iyidir. Akut dönemde ritim bozukluğu, ağır kalp yetmezliği veya şok tablosundaki hastada semptomlar uygun tedavi ile kontrol altına alınabilirse hastaların çoğunda düzelme sağlanmaktadır. Akut dönemde ani ölüm veya kronik dönemde dilate kardiyomyopatiye gidiş ise istenmeyen sonuçlardır.



PERİKARDİTLER

Prof. Dr. Birsen UÇAR

Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Eskişehir

Perikard 2 ana tabakadan oluşur: visseral perikard ve parietal perikard. Visseral ve parietal perikard arasındaki perikardiyal boşlukta az miktarda (erişkinde <20-30 ml; çocuklarda daha az) kayganlığı sağlayan sıvı bulunur. Perikard kalbi çevre dokulardan neoplastik, infeksiyöz ve inflamatuvar hastalıkların yayılımından mekanik olarak korur, kalbin akut distansiyonunu sınırlar.

Akut Perikardit

Klinik Öykü: Akut perikarditli çocuk ve adolesanlar sıkıştırıcı tarzda, şiddetli veya künt vasıfta prekordiyal veya substernal göğüs ağrısı ile başvurabilir. Ağrı sırt üstü yatınca, nefes almayla, öksürme ve hareket ile artar. Tamponad ya da pulmoner hastalık olmadığı müddetçe solunum sıkıntısı nadirdir. Ateş olabilir. Nadiren, hızlı biriken sıvı varlığında, hepatik distansiyona bağlı olarak karın ağrısı yakınması olabilir.

Fizik Muayene: Akut perikarditin patognomonik fizik muayene bulgusu sürtünme sesidir (frotman). Tüm kardiyak siklus boyunca duyulur; sol sternal kenar ve apekte en iyi duyulur. Fazla efüzyonlarda veya tamponad kalp sesleri derinden gelir. Ateş varsa nonspesifikdir.

Kardiyak tamponad: Tam olarak dolan perikard boşluğunun kalbi sıkıştırmasıdır. Atriyal ve ventriküler doluşu kısıtlar ve kardiyak output'u azaltır. Tamponad, perikardiyal sıvı volümünde ani artış ya da potansiyel perikard distansiyonu sınırının üzerine çıkan progresif artış sonucunda oluşabilir. Fizik muayenede tamponad "Beck triadı" ile karakterizedir (hipotansiyon, kalp seslerinin derinden gelmesi, juguler venöz distansiyon). Taşikardi, takipne, nabız basıncında daralma, pulsus paradoksus da görülür.

Laboratuvar Tetkikleri: İnflamasyon belirteçlerinin (lökosit sayısı, eritrosit sedimentasyon hızı (ESR) ve CRP) yükselmesi hastalık aktivitesinin ve tedavinin etkinliğinin izleminde yararlı olabilir. Miyokarditin eşlik ettiği hastalarda miyokardiyal hasarı gösteren enzimlerin (CK-MB ve troponin T) yükselmesi saptanabilir.

Göğüs Radyogramı: Belirgin efüzyon varlığında kalp gölgesi "üçgen" veya "sürahi" şeklinde görülür. Kronik perikarditte perikardiyal kalsifikasyonlar görülebilir.

Elektrokardiyografi: Akut perikarditte lateral

derivasyonlarda ST segment elevasyonu, PR segment depresyonu, kronik perikardit veya fazla sıvı varlığında tüm derivasyonlarda düşük voltaj, elektriksel alternans ve lateral derivasyonlarda T negatifliği görülebilir.

Ekokardiyografi (EKO): Tanı esas olarak EKO ile konulur. Kalp etrafında ekosuz bir alan olarak görülür, fibrinöz iplikçikler görülebilir. Daha fazla sıvı varlığında kalp perikard boşluğu içinde salınım hareketi yapar. Tamponad diyastolde sağ ventrikül serbest duvarı ve sağ atriyum kollapsı görülür. İnterventriküler septum inspiyumda sola doğru kayar, ekspiyumda ise tekrar sağa doğru hareket eder. Doppler EKO'da inspiyumda mitral inflow (E) velositesinde aşırı bir azalma, relatif olarak artmış atriyal komponent (A velositesi) görülür. Aksine triküspid inflow (E) velositesinde inspiyumda aşırı artış olur.

Kardiyak Kateterizasyon: Fazla perikardiyal sıvı birikiminde kalbin 4 boşluğunda diyastolik basınçlar yükselir ve sonunda eşitlenir. Sağ ventrikül ve pulmoner arter basınçları yükselebilir. Femoral arter ve sağ atriyum traselerinde pulsus paradoksus görülebilir.

Diğer Görüntüleme Yöntemleri: Bilgisayarlı tomografi (BT) ve magnetik rezonans görüntüleme (MRG), konstriktif perikarditten şüphelenildiğinde faydalı olabilir. Aktif perikardiyal inflamasyon ve konstriksiyonun hemodinamik bulguları MRG'de gösterilebilir. BT kalsifikasyonu, perikardiyal kalınlaşmayı gösterebilir.

Tamponad Yaklaşım: Tamponadlı çocukta diyastolik doluş basıncını artırmak ve stabilizasyonu sağlamak için acilen intraveöz sıvı verilmelidir. Vazodilatatörler ve diüretikler gibi sistemik basıncı düşüren ilaçlardan kaçınılmalıdır. Klinik olarak tamponadı olan (düşük kardiyak output, hipotansiyon veya pulsus paradoksus >10 mmHg), bakteriyel perikarditten şüphelenilen, immün yetmezliği olan hastalarda veya efüzyonun etyolojisinin bilinmediği durumlarda tanı amaçlı olarak perikardiyosentez yapılmalıdır. Efüzyonun tekrarlama eğiliminden dolayı bir drenaj kateteri en az 48 saat süreyle perikard boşluğuna yerleştirilmelidir. Aspire edilen perikardiyal sıvı hücre sayısı ve dağılımı, glukoz ve protein konsantrasyonları, Gram ve aside rezistan basil boyamaları, bakteriyel, viral, fungal kültürler ve mikroskopik analiz yönlerinden



incelenmelidir. Spesifik bakteriyel veya viral antijenler polimerize zincir reaksiyonu (PCR) ve lateks aglutinasyon çalışmaları ile değerlendirilebilir. Yüksek trigliserid düzeyi şiloperikardiyum için diagnostiktir. Tüberküloz perikardit düşünülüyorsa adenozin deaminaz aktivitesi düzeyi çalışılabilir. Pürülan perikardiyal sıvı drene edilemeyecek kadar yoğun olabilir; bu durumda subtotal perikardiyektomi veya perikardiyal pencere şeklinde cerrahi drenaj gerekebilir.

Etiyoloji

Viral Perikardit: Çocukluk çağı perikarditinin en yaygın formudur. Çocuklarda birçok enteroviruslar sorumlu olmakla birlikte perikarditin en sık viral etkeni Cocksackievirus'tur. Hastalar genellikle üst solunum yolu ya da gastrointestinal sistem infeksiyonundan 10-14 gün sonra prekordiyal göğüs ağrısı, ateş ve sürtünme sesi ile gelirler. Görünümleri, bakteriyel perikarditli hastalardan daha az toksiktir; eşlik eden miyokardit varsa hastanın kliniği daha ağır olabilir. Tamponad nadirdir. Perikardiyal sıvı seröz veya serosanginöz olabilir ve lenfosit hakimiyeti gösterir, ancak perikarditin erken döneminde nötrofiller daha yaygındır. Viral kültürler ve PCR çalışmaları spesifik viral etkeni belirlemede yardımcı olabilir. Tedavi semptomatiktir; yatak istirahati ve oral nonsteroid anti-inflamatuvar ilaçlardan (NSAID) oluşur. NSAID'ler etkisiz kalırsa, ancak bakteriyel etkenler ekarte edildikten sonra steroid tedavisi düşünülebilir. Nonsteroid anti-inflamatuvar ilaçlar (NSAID) ile kolşisin'in birlikte kullanımı, erişkinlerde rekürrens eğilimini azaltmaktadır, ancak çocuklarda kolşisin kullanımı ile ilgili yeterli veri yoktur. Bazı araştırmacılar antiviral tedavi kullanımını (intravenöz immünoglobulin (İVİG), valgansiklovir, IFN- α gibi) önermektedir. Tam rezolüsyon genellikle 6 haftadan önce görülür. Relaps hastaların az bir kısmında görülür ve NSAID'ler veya steroidlerin verilmesi ile düzelir. Nadiren geç komplikasyon olarak restriktif perikardit gelişir.

Bakteriyel Perikardit: Daha nadir görülmesine rağmen ciddi, yaşama tehdit eden bir hastalıktır. Genellikle 2 yaşın altındaki çocuklarda görülür. Klasik semptomları ateş, prekordiyal göğüs ağrısı, sürtünme sesi, kalp seslerinin derinden gelmesidir, ancak bazen düşük kardiyak output ve şokla da gelebilir. Dispne, takipne ve taşikardi eşlik eden semptomlardır. Bakteriyel perikardit hematojen yolla ya da direkt temas yoluyla oluşabilir. Perikardiyal sıvıda nötrofil hakimiyeti görülür ve kültürlerde etken mikroorganizma pozitifdir. Örnek alınmadan önce antibiyotik verilmişse perikardiyal sıvı, serum veya idrarda lateks aglutinasyon testi çalışılması yardımcı olabilir. Olguların yaklaşık yarısından sorumlu olan stafilokokus aureus en sık izole edilen bakteridir ve postoperatif bakteriyel perikarditlerin en sık sebebidir. Akciğer absesi, abdominal infeksiyon veya

künt göğüs travması olan çocuklarda anaerobik bakteriler akla gelmelidir. Antibiyotikler tedavide tek başına yeterli değildir. Tüm hastalara perikardiyal boşluğa perkütan veya cerrahi drenaj yapılması gerekir. İntraperikardiyal streptokinaz verilmesi drenajı kolaylaştırabilir. Stafilokokus aureus ve Hemofilus influenza gibi en sık etken olan organizmalara yönelik geniş spektrumlu antibiyotikler verilmelidir. Başlangıç tedavisi İ.V. penisilinaze dirençli penisilinler (nafsilin veya oksasilin) veya vankomisin (metisiline dirençli stafilokokus aureus için risk altında olan hastalarda) ile birlikte üçüncü kuşak sefalosporini (seftriakson, sefotaksim) kapsamalıdır. İmmün yetmezliği olan hastalarda aminoglikozid eklenebilir. Spesifik kültür ve antibiyogram sonuçları alındığında tedavi düzenlenir. İ.V. antibiyotiklere 3-4 hafta devam edilmelidir. Restriktif perikardit geç bir komplikasyon olabilir; özellikle Stafilokokus aureus, Hemofilus influenza ve Streptokokus pnömonia infeksiyonlarından sonra siktir.

Tüberküloz (Tbc) Perikardit: Esas olarak gelişmekte olan ülkelerde görülür. Başlangıç kilo kaybı, halsizlik, düşük dereceli ateş, gece terlemesi, dispne ve göğüs ağrısı ile tipik olarak sinsiştir. Subakut perikardiyal tamponadla komplike olabilir. Tbc perikardit sıklıkla milier tüberküloza sekonder direkt yayılım ile veya perikarda lenfatik yayılımla oluşur. Pulmoner infiltrasyon olmadan hematojen yayılım da olabilir. Çoğunlukla Mantoux testi pozitifdir. Perikardiyal sıvı tipik olarak serosanginöz veya hemorajiktir; lenfosit hakimiyeti mevcuttur. Smearlerde aside rezistan basiller görülebilir, fakat hastaların $\%50$'ındadır. Perikardiyal biopsi ile histolojik confirmasyon yapılabilir. Perikardiyal sıvı adenozin deaminaz düzeylerinin >50 U/L olması diagnostiktir. PCR tekniklerinin de duyarlılık ve özgüllüğü yüksektir. En az 2 aylık rifampisin, izoniazid, pirazinamid ve etambutol rejimi ve sonrasında 4 ay süreyle izoniazid ve rifampisin tedavisi oldukça etkindir. Bir-iki ay süreyle steroid tedavisi verilmesi inflamasyonu azaltabilir ve perikardiyal sıvının rezorpsiyonunu artırır. Tbc perikardit, restriktif perikarditin önde gelen nedenlerinden biridir.

HIV ve Diğer İnfeksiyonlar: HIV infeksiyonu olan çocukların %25'inde perikardiyal efüzyonlar bildirilmektedir, ancak nadiren tamponada yol açar. Perikardiyal sıvı kültürleri genellikle negatiftir. Genellikle plevral efüzyon ve asit de eşlik eder. İmmün yetmezliği olan hastalar fungal ve parazitik perikarditler yönünden risk altındadır. Gelişmekte olan ülkelerde HIV ve Tbc infeksiyonu birlikteliği yaygındır.

Perikardiyal Efüzyonunun Diğer Sebepleri: Renal yetmezlik, Kawasaki hastalığı, ilaca bağlı perikardit, hipotiroidizm, şiloperikardiyum, travma, neoplastik hastalıklar, irradyasyon perikarditi, postperikardiyotomi sendromu, otoimmün ve konnektif doku hastalıklarında da perikardiyal efüzyon gelişebilir.



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3 Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

Postperikardiyotomi Sendromu: İntrakardiyak veya perikardiyal cerrahiden en az 1 hafta sonra gelişir. Perikardiyal ve plevral inflamasyon olduğundan dolayı bu hastalarda sıklıkla plöritik göğüs ağrısı mevcuttur. Cerrahi sonrası hastaların yaklaşık %30'unda görülür. İrritabilite, halsizlik, iştahsızlık ve artralji görülebilir. Fizik muayenede sürtünme sesi ve taşikardi, sıvı retansiyonu bulguları (kilo artışı ve hepatik konjesyon) saptanır. Tamponad nadirdir. Sebebi muhtemelen otoimmün reaksiyondur. Herhangi bir kardiyak operasyon sonrasında gelişebilmekle birlikte en sık atriyal septal defekt, ventriküler septal defekt ve Fallot teralojisi ameliyatlarından sonra görülür. Nonspesifik inflamasyon belirteçleri saptanabilir. Tipik olarak benign ve kendiliğinden sınırlanan bir durumdur. Tedavi, sıvı retansiyonu için diüretikleri ve NSAID'leri kapsar. Semptomatik efüzyonlarda perikardiyosentez gerekebilir. Aspirin, önerilen primer anti-inflamatuvar tedavidir (30-75 mg/kg/gün dozunda (4 doza bölünerek) 4-6 hafta süreyle verildikten sonra azaltılarak kesilir). NSAID'lere dirençli bol efüzyonlu olgularda prednizon etkili olabilir (1 hafta 2 mg/kg/gün, maksimum 60 mg/gün dozunda verildikten sonra 3-4 haftada azaltılarak kesilir). Rekürren efüzyonu olan hastalarda perikardiyosentez veya perikardiyektomi gerekebilir.

Rekürren ve Kronik Perikardit

Rekürren perikardit, altta yatan hastalığın relapsına veya medikal tedavi kesildikten sonra perikardiyal sıvının yeniden birikmesine bağlı olarak gelişen intermitan perikardiyal inflamasyondur. İlk ataktan sonra rekürrens oranı %15-30 arasında değişir; kolşisin kullanılmayan hastalarda, özellikle steroid kullanılanlarda %50'ye kadar artar. En sıklıkla postperikardiyotomi sendromu, juvenil romatoid artrit veya sistemik lupus eritematozusta görülür. Tedavide NSAID'ler, kolşisin ve oral steroidler kullanılır. Dirençli olgularda azatiyopirin, siklofosfamid, İVİG, IL-1 reseptör antagonisti, anti-TNF gibi immün modülatörler kullanılabilir, ancak bu tedaviler araştırma aşamasındadır. Çok sayıda rekürrens olursa perikardiyektomi yapılabilir.

Kronik perikardit, >3 ay süren, tipik olarak kalp yetersizliği veya sistemik inflamatuvar hastalıkla birlikte olan semptomlardan oluşur. Semptomatik hastalarda standart medikal ve cerrahi tedavi uygulanır. İVİG ile ümit verici sonuçlar elde edilmiştir.

Konstriktif Perikardit

Konstriktif perikardit, kalınlaşmış ve fibrotik perikard ile karakterizedir ve ventrikül doluşunu kısıtlar. Kalsifikasyon, hastaların %25'inde oluşur. Belirgin bir sebep olmadan veya herhangi bir perikardit formunun son aşaması olarak gelişebilir. Ventriküler sistolik fonksiyon genellikle normal kalır, fakat ventriküllerin diyastolik genişlemesi kısıtlanır. Hastalar egzersiz intoleransı, dispne, yorgunluk, kilo artışı

ve senkop yakınmaları ile başvurabilir. Fizik muayenede hepatomegali, splenomegali, juguler venöz dolgunluk, ödem ve asit saptanabilir. Oskültasyonda bir diyastolik doluş sesi olan ve ventriküler doluşun aniden kesilmesine bağlı ortaya çıkan "perikardiyal knock" duyulabilir. Göğüs radyogramı normal olabilir ya da perikardiyal kalsifikasyon görülebilir. EKG'de düşük QRS voltajı, anormal ST segmenti ve T dalgası görülebilir. Ekokardiyografide paradoksal septal hareket görülebilir, vena kava'lar dilate olabilir. Doppler EKO'da önemli solunumsal değişiklikler saptanır. İnspiryumda mitral inflow hızında aşırı bir azalma, triküspid inflow hızında ise aşırı bir artış görülür. BT ve MRG perikardın kalınlaşmasını ve/veya kalsifikasyonunu gösterebilir. Kardiyak kateterizasyonda sol ve sağ ventrikül diyastol sonu basınçlarının, sol ve sağ atriyal ortalama basınçlarının ve ortalama pulmoner kapiller kama basıncının eşitlendiği görülür. Kesin tedavi total perikardiyektomidir. Restriktif KMP de anormal diyastolik fonksiyon ve korunmuş sistolik fonksiyonlarla karakterize olduğundan dolayı konstriktif perikarditten ayırımı zordur. Tedavileri ise çok farklı olduğundan dolayı (perikardiyektomi/transplantasyon) ayırıcı tanı çok önemlidir. Ekokardiyografi ve kateterizasyon bulguları ile ayırımları mümkündür. Konstriksiyonda anormal septal hareket, restriksiyonda ise atriyal genişleme belirgindir. Konstriksiyonda Doppler velositelerinde inspiryumda belirgin değişiklikler olurken, restriksiyonda bu solunumsal değişiklikler nadirdir.

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA GASTROÖZOFAGEAL REFLÜ HASTALIĞI ve ASTIM İLİŞKİSİ

Doç. Dr. Engin TUTAR

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

Gastroözofageal reflü (GÖR) her yaş grubundaki çocuk ve erişkinde görülen, mideyi dekomprese ederek, kompliansı arttırmayı amaçlayan ve genellikle postprandial dönemde görülen fizyolojik bir olay olup, herhangi bir rahatsızlığa neden olmaz. Gastroözofageal reflü hastalığı (GÖRH) ise reflüye gastrointestinal veya gastrointestinal sistem dışı semptomların eşlik ettiği patolojik tablodur.

Gastroözofageal reflü hastalığı (GÖRH) ile kronik solunum sistemi hastalıkları arasında yakın bir ilişki olduğu bilinmektedir ancak hangisinin primer rol oynadığı net olarak ortaya konulamamıştır. GÖRH ile ilişkili olduğu bilinen solunum sistemine ait bulgular tablo 1'de gösterilmiştir.

Tablo 1. Gastroözofageal reflü hastalığı ile ilişkili olduğu bildirilen solunum sistemi bulguları.

Kulak Burun Boğaz	Kronik öksürük Farenjit Larenjit Tekrarlayan otitis media Globus Vokal kord nodülü
Pulmoner	Tekrarlayan pnömoni Kronik bronşit Astım Bronşiektazi

Astımlı çocuklarda GÖRH sıklığı %19-%80 gibi geniş bir aralıkta bildirilmektedir. Genel anlamda astım hastalarının %25 kadarında GÖRH'nin eşlik ettiği söylenebilir. Özellikle orta-ağır şiddette astımı olanlarda GÖRH sıklığı %56-68 gibi olup en yüksek orandadır. GÖRH olanların %13'ünde ise astımın eşlik ettiği bildirilmiştir. Özofageal pH monitorizasyonu ve pH/impedans ölçüm sonuçlarına göre, astımlı çocukların %60-80'inde analizlerin anormal olduğu, özellikle noktürnal hışıltı ile GÖRH arasında ilişki olduğu görülmüştür. Gece uyku sırasında tükrük üretiminin ve yutkunma sıklığının azalması, yer çekimi etkisinin kaybolması nedeniyle özofageal klirensin bozulması reflü

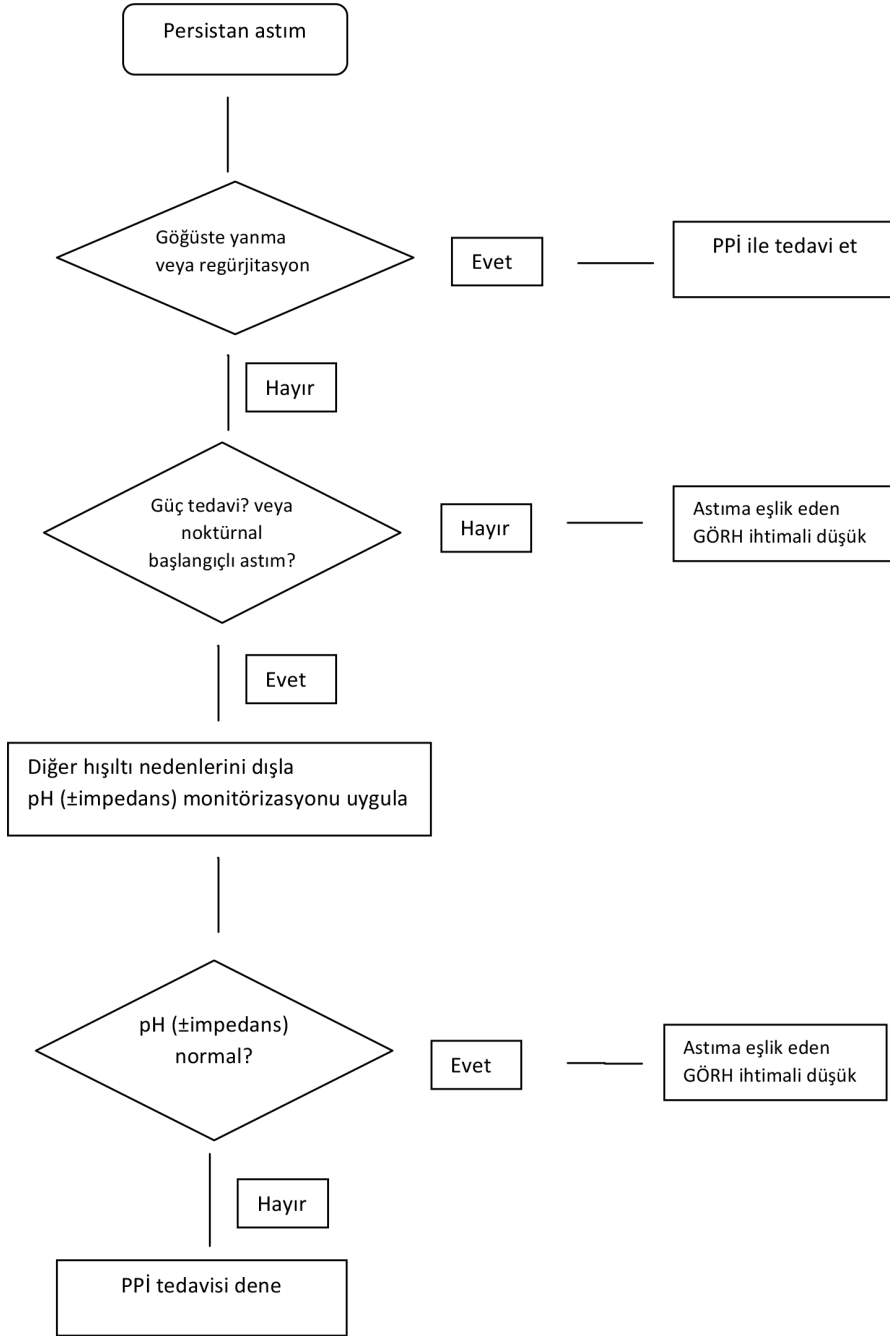
semptomlarını belirginleşmektedir. Bu nedenle özellikle noktürnal astım semptomları olan hastalarda GÖRH sıklığının 8 kat arttığı gözlenmiştir. GÖRH olan astımlı hastaların yaklaşık %50'sinde regürjitasyon, kusma, karın ağrısı, büyüme gelişme geriliği gibi semptomlar eşlik etmekle beraber, hastaların önemli bir kısmında gastrointestinal herhangi bir semptom olmayabilir. Tedaviye rağmen noktürnal hışıltının düzelmediği, astım semptomlarına retrosternal ağrı/yanma veya regürjitasyonun eşlik ettiği olgularda uygulanacak olan antireflü tedavi astım semptomlarını azaltmakta, asemptomatik reflüsü olan astımlı olgularda ise reflü tedavisinin astım kontrolüne etkisi çok sınırlı kalmaktadır.

Patofizyoloji

Gastroözofageal reflüsü olan hastalarda birçok yolla öksürük, hışıltı tablosu gelişebilir. Bunlardan en önemlisi, asit reflünün distal özofagus mukozasında meydana getirdiği inflamasyonun, ortak vagal innervasyon nedeniyle üst ve alt hava yollarında refleks uyarıyla konstriksiyona neden olmasıdır. Bunun yanı sıra tabloya eşlik eden laringofaringeal mikroaspirasyonlar, östaki disfonksiyonuna yol açarak sinüs drenajını ve orta kulak havalanmasını bozar. Bu nedenle tekrarlayan sinüzit veya tekrarlayan orta kulak effüzyonlarının ayırıcı tanısına reflü hastalığı dahil edilmelidir. Yukarıda sayılan bu mekanizmaların yanı sıra, astımlı hastaların tedavisinde kullanılan beta agonistlerin alt özofagus sfinkter (AÖS) basıncını azaltması, kronik hiperinflasyonun diyaframı düzleştirmesiyle AÖS'yi oluşturan His açısının bozulması ve hiperinflasyona bağlı oluşan negatif intratorasik basınca bağlı olarak AÖS'nin torasik boşluğa doğru kayması gibi diğer birçok faktör astımlı hastalarda reflüyü kolaylaştırır.

Astımlı hastalarda gastroözofageal reflü hastalığı tanı ve tedavisi

Astımı olan ve GÖR düşünülen hastalara günlük pratikte yaygın olarak ampirik antireflü tedavi önerilmektedir. Ancak daha doğru olan yaklaşım, bu hastaların yaşına ve yakınmalarına uygun yöntemler kullanılarak reflünün kanıtlanmasıdır. ESPGHAN ve NASPGHAN uzlaşma raporunda, tedavi ile iyi kontrol edilemeyen astımlı hastalarda eşlik eden olası GÖRH'nin araştırılması ve tedavisiyle ilgili algoritma şekil 1 de görülmektedir.



Şekil 1. Gastroözofageal reflü hastalığının eşlik ettiği düşünülen astımlı çocuğa yaklaşım.

Gastroözofageal reflü hastalığı tanısında, 8-12 yaş üstü çocuklarda retrosternal yanma/ağrı ve regürjitasyon yakınmaları erişkin hastalarda olduğu gibi çok önemli tanısal semptomlardır ve ampirik proton pompa inhibitörü (PPI) tedavisi verilebilir. Bu yakınmaları olan hastaların 2-4 haftalık PPI tedavisine yanıt vermesi, GÖRH tanısı ve

tedaviyi en az 8 haftaya tamamlamak açısından çoğu zaman yeterlidir. Ancak semptomları iyi ifade edemeyen 8-12 yaş altı çocuklarda, özellikle semptomların çok nonspesifik olduğu küçük çocuklarda, GÖRH tanısında, algoritmada da gösterildiği gibi pH-impedans monitörizasyonu ile reflü hastalığının gösterilmesi ve sonrasında tedavi verilmesi önerilmektedir.



KİSTİK FİBROZİS TEDAVİSİNDE YENİLİKLER

Doç. Dr. Yasemin GÖKDEMİR

Marmara Üniversitesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

KF, başlıca akciğer ve pankreas olmak üzere tüm vücuttaki egzokrin bezleri tutabilen beyaz ırkta sık görülen otozomal ressesif geçişli genetik hastalıktır. Kronik süpüratif akciğer hastalıklarının ve bronşektazinin çocuklarda en sık sebebidir. Hastalığın insidansı popülasyonlar arasında farklılık göstermektedir. KF geni 7. kromozomun q22-31 bölgesindedir. KF geninden 1.480 amino asitlik KFTR olarak adlandırılan bir protein sentezlenmektedir. KFTR proteininin sentezlenip sentezlenmemesi veya sentezlenen proteinin klor kanalı aktivitesine göre KFTR geni üzerinde tanımlanan mutasyonlar 5 ana grupta toplanmıştır. Yeni tedaviler ağırlıklı olarak KFTR proteininin fonksiyonunu arttırmaya yönelik olduğu için bu mutasyon gruplarını bilmek önemlidir. KF mutasyon grupları aşağıda sıralanmıştır.

I. Grup mutasyonlar: Bu grupta yer alan KFTR mutasyonları dur kodonlarının oluşmasına neden olduklarından kısa KFTR protein sentezine neden olurlar. Tam olmayan KFTR proteininin klor kanal aktivitesi ya çok azdır ya da hiç yoktur

II. Grup mutasyonlar: Bu grupta yer alan mutasyonlar KFTR proteininin sentezlendikten sonra hücre içindeki trafiğinin bozulmasına neden olurlar. KFTR proteini membranın apikal yüzeyine ulaşamadığı için klor kanalları oluşmamaktadır.

III. Grup mutasyonlar: Bu grupta yer alan mutasyonlar KFTR proteininin hücre içindeki trafiğinin aksamasına neden olurlar. KFTR proteinleri hücrenin apikal yüzeyine ulaşabilmektedir.

IV. Grup mutasyonlar: KFTR proteini hücrenin apikal yüzeyine ulaşmakta fakat kanal aktivitesi tam değildir.

V. Grup mutasyonlar: Azalmış KFTR kanal aktivitesine neden olmaktadır.

Günümüzde kistik fibrozise sebep olan 2000 den fazla mutasyon saptanmıştır. KFTR geninde en sık görülen mutasyon grup 2 mutasyon F508del (fenilalanin amino asidini kodlayan 508. kodonun delesyonu) dir. Bu mutasyon kuzey Avrupa ülkelerinde yüksek sıklıkla görülürken güney Avrupa ülkelerinde daha düşüktür.

Kistik fibrozis'te son birkaç yıla kadar uygulanan tedaviler hastalığın sebep olduğu semptomları ortadan kaldırmaya

yöneliktir. Solunum sistemine yönelik tedaviler hava yolu temizliği, enfeksiyonların tedavisi, inflamasyonun tedavisidir. Gastrointestinal sisteme yönelik tedaviler ise pankreas enzim replasman tedavisi, A,D,E,K vitamin desteği ve yüksek kalorili beslenme desteğidir.

2012 yılında KFTR proteininin fonksiyonunu arttırmaya yönelik ilk ilaç onam almış ve kullanıma girmiştir. Devam eden ilaç çalışmaları ağırlıklı olarak altta yatan temel defekti düzeltmeye yöneliktir. Diğer tedavi çalışmaları enfeksiyon etkenlerine özellikle P. aeruginosaa yönelik inhale antibiyotikler üzerine yoğunlaşmıştır. Kistik fibrozis tedavisine yönelik yaklaşık 30 yeni ilacın çalışmaları sürmektedir.

Kistik fibrozise yönelik yeni tedavileri 5 ana başlık altında toplayabiliriz.

1-Gen tedavisi

2-KFTR proteininin fonksiyonunu arttırmaya yönelik tedaviler

3-İnfeksiyonun tedavisine yönelik tedaviler

4-Solunum yoluna yönelik diğer tedaviler (Havayolu yüzey sıvısının akışkanlığını arttırmaya yönelik tedaviler, antiinflamatuvar tedaviler)

5-Gastrointestinal sisteme yönelik tedaviler

1-Gen tedavisi:

Hastalığı tam olarak düzeltebilmek için alttaki genetik bozukluğu düzeltmek gerekir. Bu nedenle planlanan gen tedavisi çalışmaları 1990'dan itibaren sürmektedir. Sağlam gen; virüs, yağ kapsülü gibi araçlarla solunum yollarına verilerek orada işlev görmesine çalışılmaktadır. Ancak verilen genin uzun ömürlü olmaması nedeniyle sıkça kullanılması gerekmekte, maliyetler de çok yüksek olmaktadır. Mevcut durumda henüz hastalara kullanılabilecek düzeyde değildir. Bu konuda önemli bir çalışma 2015'te Lancet dergisinde yayınlanan faz 2b çalışmasıdır. Bu çalışmaya 12 yaş ve üzeri 130 kistik fibrozis hastası dahil edilmiş olup hastalar 2 gruba randomize edilmiştir. Hastalara nebulize gen-lipozom kompleksi veya %9 salin (plasebo) her 28 günde 1 kez, 12 ay süresince inhalasyon yoluyla verilmiştir. Primer sonlanım noktası FEV1 deki % değişim olarak belirlenmiştir. Nebulize



gen-lipozom kompleksi inhale eden hastalarda plasebo grubunda görülen %3,7 lik FEV1 düşüşü görülmemiştir. Bu çalışma gen tedavisi için ümit verici ilk çalışma olması açısından önemlidir.

2-KFTR proteininin fonksiyonunu arttırmaya yönelik tedaviler

VX-770 plazma membranında zaten varolan ancak işlevi bozuk olan KFTR kanallarının çalışmasını artırır. Yapılan çalışmalar ilacı kullanan hastalarda solunum fonksiyon testlerinde iyileşme, ter testi CL düzeyinde azalma, kilo artışı ve akciğer alevlenme sayılarında azalma olduğunu göstermiştir. Ardından en az bir G551D mutasyonu olan hastalarda kullanılmak üzere Kalydeco (VX-770) isimli ilaç 31.1.2012 tarihi itibarıyla ABD'de 6 yaş üzerinde kullanım izni almıştır. Ardından 2015 yılında 2-6 yaş arasında kullanılmak üzere 50 ve 75 mg lık granül formları da üretilmiştir. Yapılan çalışmalarda bu ilacın diğer grup 3 ve bazı grup 4 mutasyonlarda da etkin olduğu saptanmış ve bu mutasyonlar için de ABD'de onam almıştır. Kalydeco'nun kullanıldığı mutasyonlar G551D, G178R, S549N, S549R, G551S, G1244E, S1251N, S1255P, G1349D, R117H olup Amerika'daki kf hastalarının %5'ini kapsamaktadır.

KFTR proteinine yönelik tedavi geliştirme çalışmaları Amerika'da hastaların %85'ini kapsayan F508del mutasyonunda yoğunlaşmıştır. Wainwright ve ark. yaptığı çalışmada homozigot F508del mutasyonuna sahip hastalarda Lumacaftor (VX-809) ve ivacaftor (VX-770) kombine tedavisi kullanan hastalar plasebo ile karşılaştırıldıklarında FEV1 de %2.6-4 artış ve alevlenme sıklığında %20 azalma, tartı alımında anlamlı artış saptanmış ve bu ilaç Orkambi jenerik ismi ile 2015 haziran ayında Amerikada, kasım ayında ise Avrupa'da onam almış ve KF'li hastalarda kullanılmaya başlanmıştır.

Sadece grup 1 mutasyona sahip hastalar için faz 3 çalışması yakın zamanda sonlanan Ataluren'in beklenen düzeyde etkin olmadığı görüldü. Bu çalışmada ataluren sadece inhale tobramisin kullanmayan hasta grubunda etkili saptandı.

3-Antibiyotikler

Kistik fibroziste P. aeruginosa enfeksiyonuna yönelik onam almış 4 adet inhale antibiyotik bulunmaktadır. Bunlar tobramisin, aztreonam ve kolistimetat ve levofloksasin'dir.

Tobramisin ve kolimestatın hem nebul hem de inhale kuru toz formu vardır.

Tobramisin hem akut enfeksiyonda eradikasyon amacıyla hem de kolonizasyon tedavisinde kullanılan bir inhale antibiyotiktir.

P. aeruginosa'ya yönelik inhale antibiyotiklerle ilgili

birçok çalışma devam etmektedir. Bu ajanlar kuru toz ve lipozomal siprofloksasin inhalasyon solüsyonu, lipozomal amikasinidir.

Metisilin dirençli S. Aureus sıklığı Amerika'daki hastalarda %20-25 arasında değişmekte olup bu hastalardaki kolonizasyona yönelik olarak kuru toz inhale vankomisin çalışması devam etmektedir.

Kistik fibroziste diğer yeni çalışma alanı antibiyotik olmayan antimikrobiyal ajanlardır. İnhaled nitrik oksitinin havayolunda antimikrobiyal etkinliği bildirilmiş ve faz 1 çalışması tamamlanmış ve plasebo kontrollü faz 2 çalışması başlanmıştır.

İvacaftor mutasyona spesifik bir ajan olup, yapısı kinolona benzerdir. Anti stafilokokal etki ve zayıf antipsödomonal etkinliği olduğu saptanmıştır.

4-Solunum yoluna yönelik diğer tedaviler

Dornaz alfa (Rekombinan insan DNaz), human DNaz I enziminin rekombinant formudur, bu nedenle "rekombinant human DNaz" (rhDNaz) olarak da adlandırılır. Bu ilaç, KF hastalarının mukusundaki nekroza uğramış nötrofillerden açığa çıkan çok miktardaki serbest DNA'yı yıkmak ve böylece solunum yolu sekresyonlarının viskoelastisitesini azaltmak, mukusun klirensini artırmak ve solunum yolu enfeksiyonlarının sıklık ve şiddetini azaltmak yoluyla akciğer fonksiyonlarını korumak ya da iyileştirmek amacıyla geliştirilmiştir.

Havayolu yüzey sıvısının hidrasyonunu arttırmaya yönelik olarak başlıca iki preparat vardır, bunlar hipertonic salin ve mannitoldür.

Hipertonic salin (HS), solunum yolu yüzey sıvısının hidrasyonunu artırarak mukosilier klirensi artırması amacıyla geliştirilmiştir. Cochrane analizinde HS alan 6 yaş üstündeki hastalarda akciğer fonksiyonlarının düzelme, pulmoner alevlenme sıklığında azalma saptandığı bildirilmiştir. ABD'de 6 yaş üzerindeki hastaların %66'sı HS kullanmaktadır. Altı yaş altındaki hastalarda etkinliği kanıtlanmamıştır ve etkinlik çalışmaları devam etmektedir. İritan olduğu için öncesinde ventolin inhalasyonu yapılmalıdır.

Mannitol; hipertonic salin ile benzer mekanizma ile etkinlik göstermektedir. Hipertonic salin tedavisini tolere edemeyen hastalarda mukus hidrasyonunu artırma amaçlı kullanımı önerilmektedir.

Antiinflamatuvar tedavi olarak günümüzde en yaygın kullanılan tedavi azitromisin'dir. KF rehberlerinde 6 yaş üzerinde kullanımı önerilmektedir. Yapılan çalışmalarda P. Aeruginosa'ya bağlı alevlenmeleri azalttığı saptanmıştır. İbuprofen de antiinflamatuvar olup yan etkileri dolayısıyla



çok nadir olarak kullanılmaktadır.

Alfa1 antitripsinin k'de antinflamatuar etkinlik çalışması devam etmektedir.

4-Gastrointestinal sisteme yönelik tedaviler

Kistik fibroziste A,D,E,K vitamini emilim eksikliği olup, bu vitaminleri kombine olarak içeren preparatlar üretilmiştir.

Bu preparatlar öncelikle hastalar için kullanım kolaylığı sağlamakta olup, tek bir ilaç kullanımı ile vitamin düzeylerini normal sınırlarda tutulmasını sağlamaktadır. Bu vitamin tedavisinin hem pankreas yetmezliği olan hem de olmayan hastalarda kullanımı önerilmektedir.

Kaynaklar:

1. Solomon GM, Marshall SG, Ramsey BW, Rowe SM. Breakthrough therapies: Cystic fibrosis (CF) potentiators and correctors. *Pediatr Pulmonol.* 2015;50 Suppl 40:S3-S13.
2. Rowe SM, Heltshe SL, Gonska T, Donaldson SH, Borowitz D, Gelfond D, Sagel SD, Khan U, Mayer-Hamblett N, Van Dalfsen JM, Joseloff E, Ramsey BW; GOAL Investigators of the Cystic Fibrosis Foundation Therapeutics Development Network. Clinical mechanism of the cystic fibrosis transmembrane conductance regulator potentiator ivacaftor in G551D-mediated cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2014;189(2):175-84. doi: 10.1164/rccm.201404-0703OC
3. Wainwright CE, Elborn JS, Ramsey BW. Lumacaftor-Ivacaftor in Patients with Cystic Fibrosis Homozygous for Phe508del CFTR. *N Engl J Med.* 2015 Oct 29;373(18):1783-4. doi: 10.1056/NEJMc1510466PMID: 26510034
4. Kerem E, Konstan MW, De Boeck K, Accurso FJ, Sermet-Gaudelus I, Wilschanski M, Elborn JS, Melotti P, Bronsveld I, Fajac I, Malfroot A, Rosenbluth DB, Walker PA, McColley SA, Knoop C, Quattrucci S, Rietschel E, Zeitlin PL, Barth J, Elfring GL, Welch EM, Branstrom A, Spiegel RJ, Peltz SW, Ajayi T, Rowe SM; Cystic Fibrosis Ataluren Study Group. Ataluren for the treatment of nonsense-mutation cystic fibrosis: a randomised, double-blind, placebo-controlled phase 3 trial. *Lancet Respir Med.* 2014;2(7):539-47. doi: 10.1016/S2213-2600(14)70100-6.
5. Biller JA. Inhaled antibiotics: the new era of personalized medicine? *Curr Opin Pulm Med.* 2015 Nov;21(6):596-601.

6. Wark P1, McDonald VM. Nebulised hypertonic saline for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2009 Apr 15;(2):CD001506.
7. Nolan SJ, Thornton J, Murray CS, Dwyer T. Inhaled mannitol for cystic fibrosis.
8. *Cochrane Database Syst Rev.* 2015 Oct 9;10:CD008649.
9. Southern KW, Barker PM, Solis-Moya A, Patel L. Macrolide antibiotics for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2012 Nov 14;11:CD002203.
10. Sagel SD¹, Sontag MK, Anthony MM, Emmett P, Papas KA. Effect of an antioxidant-rich multivitamin supplement in cystic fibrosis. *J Cyst Fibros.* 2011 Jan;10(1):31-6.



PRETERM BEBEKTE ANNE SÜTÜ İLE BESLENME

Prof. Dr. Zeynep İNCE

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

Anne sütü ile beslenme bebekler için optimum beslenme şekli olup preterm bebeklerde anne sütü ile beslenmenin etkileri term bebekten daha fazladır. Ancak kanıtlanmış tüm yararlarına karşın preterm bebeklerde anne sütü ile beslenme oranları daha düşük, süresi de daha kısadır (1). Türk Neonatoloji Derneği'nin "Prematüre ve Hasta Term Bebeğin Beslenmesi Rehberi"nde preterm bebeğin enteral beslenmesi ilkeleri belirlenmiş, doğum sonrası ilk saatlerden itibaren kolostrom verilmesi, total parenteral beslenme ile beraber anne sütüyle minimal enteral beslenmeye başlanması, anne sütünün uygun şekilde güçlendirilmesi, önce orogastrik/nazogastrik sonda ile beslenme, daha sonra emzirmeye geçiş basamakları detaylı olarak açıklanmıştır (2).

Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitelerinde emzirmenin desteklenmesine yönelik kurumsal düzenlemeler ile ilgili olarak "Başarılı Emzirme İçin 10 Adım" basamaklarına aşağıdaki 3 ilkenin eklenmesi önerilmektedir:

1. Annelere yaklaşım **bireyselleştirilmeli** ve annenin içinde bulunduğu özel duruma odaklanmalıdır
2. **Aile-odaklı bakım** verilmeli, buna uygun çevre düzenlemesi yapılmalıdır
3. Sağlık sistemi, **bakımın devamlılığını** sağlamalıdır (prenatal, perinatal, postnatal bakım ve taburculuk sonrası izlem) (3).

Preterm bebeklerde sonda ile beslenmeden tek başına emzirmeye geçişte Kanguru Bakımının (KB) önemli olduğu, KB ile emzirme süresinin ilişkili olduğu öne sürülmektedir (4). Preterm bebekler, olgunlaşmak için "Kanguru Anne Bakımı" verilmesi gereken "ekstrauterin fetuslar" olarak tanımlanmakta, gelişimi için uygun çevrenin önce uterus, sonra ten-tene temas olduğu, Kanguru Anne Bakımının, ısınma, rahatlama, fizyolojik-psikososyal yararlar, büyüme, gelişme, laktasyon başarısı ve emzirmenin devamı için gerekli olduğu vurgulanmaktadır (5).

Emzirme üzerine etkileri ile ilgili kanıtlar incelendiğinde de, kanguru bakımının süt yapımını, tek başına anne sütü ile beslenmeyi ve beslenme süresini artırdığına dair güçlü kanıtlar olduğu görülmektedir. Bu uygulamanın yaygınlaştırılabilmesi için de emzirmede 10 adım benzeri ilkeler tanımlanmıştır (6):

1. Düzenli olarak tüm sağlık çalışanlarına iletilen yazılı bir Kanguru Bakımı (KB) politikası olmalı
2. Bu politikayı uygulamak üzere tüm sağlık çalışanları eğitilmeli

3. Tüm gebe kadınlar KB yararları konusunda eğitilmeli
4. Sağlıklı term bebeklerde doğumdan hemen sonra, hasta ve preterm bebeklerde mümkün olan en kısa sürede KB başlatılmalı
5. Annelere güvenli bir KB için bebeğe nasıl pozisyon verileceği gösterilmeli
6. Kanguru bakımı 7/24 uygulanmalı, anneler bebeklerinden ayrılmamalı
7. Sürekli KB mümkün değilse her defada 1 saat süreyle KB verilmeli
8. Bebeğin tüm ısınma ve rahatlama gereksinimleri için KB desteklenmeli
9. KB sırasında yeterli ısı yalıtımı sağlanmalı (başlık, ısıtılmış örtüler)
10. Posterler, kitaplar, hasta izlem kayıtları ve destek grupları ile KB desteği sağlanmalı

Sonuç olarak preterm bebeklerde anne sütü ile beslenmenin desteklenmesi büyük önem taşımaktadır. Yoğun bakım ünitelerinde kullanılan ve ileri teknoloji gerektiren, pahalı tedavi yöntemlerine göre anne sütü ile beslenme ve emzirme oranlarının artırılması için yapılacak girişimler çok daha az maliyetli ve basittir.

Kaynaklar:

1. Merewood M. Breastfeeding: promotion of a low-tech lifesaver. Neoreviews 2007;8:e296-300
2. Kültürsay N, Bilgen H, Türkyılmaz C. Türk Neonatoloji Derneği Prematüre ve Hasta Term Bebeğin Beslenmesi Rehberi 2014. www.neonatology.org.tr
3. Nyqvist KH, Haggvist AP, Hansen MN, et al. J Hum Lact 2012;28:289-96
4. Flacking R, Ewald U, Wallin L. Positive effect of kangaroo mother care on long-term breastfeeding in very preterm infants. JOGNN 2011;40:190-7
5. Nyqvist KH, et al. State of the art and recommendations Kangaroo mother care: application in a high-tech environment. Acta Paediatr 2010;99:812-9
6. Ludington-Hue SM, Morgan K, Abouelfetoh A. A clinical guideline for implementation of kangaroo care with premature infants of 30 or more weeks' postmenstrual age. Adv Neo Care 2008; 8:S3-S23



ENÜREZİS NOKTÜRNA

Doç. Dr. İbrahim GÖKÇE

Sağlık Bakanlığı Marmara Üniversitesi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İstanbul

Enürezis noktürna (EN) çocukluk çağının en sık karşılaşılan ürolojik sorunlarından biridir. Enürezis mesane kontrolünün sağlanması gereken yaştan sonra görülen (genellikle 5 yaş olarak kabul edilir), istemsiz olarak yineleyen, ayda 2 kez veya daha fazla uykuda idrar kaçırma olarak tanımlanır. Beş yaşından önce çocuklar enüretik olarak kabul edilmemelidir. Beş yaşındaki çocukların yaklaşık %15-20' sinde görülür. Sıklık 10 yaşında %7 , 15 yaşından sonra ise %1-2' ye inmektedir. Erkek çocuklarda kızlara göre 2 kat siktir ve ailenin ilk çocuklarında daha fazla görülür.

Enürezis noktürna monoseptomatik (MEN) veya polisemptomatik (PEN) şeklinde 2 gruba ayrılır. Monoseptomatik EN hastalarında tek bulgu gece altına kaçırma. Gündüz altına kaçırma, sık idrara çıkma, ani sıkışma hissi gibi bulgular eşlik etmez, eşlik etmesi halinde PEN tanısı alır ki bu hastalar işeme bozukluğu açısından ayrıca değerlendirilmelidirler. Enürezis noktürna ayrıca primer ve sekonder olmak üzere 2 gruba ayrılır. Primer enüreziste mesane kontrolü hiç kazanılmamıştır, vakaların yaklaşık %80' i bu gruptadır. Sekonder enüreziste ise en az 6 aylık kuru dönemden sonra tekrar idrar kaçırması söz konusudur, genellikle psikolojik nedenler sorumludur.

Monoseptomatik EN multifaktöriyeldir. Vakaların ancak %2-3' ünde organik bir neden bulunur. Genetik ve ailesel faktörler en sık nedendir. Çocukların yaklaşık %80' inde pozitif aile öyküsü saptanır. Psikolojik nedenler sıklıkla görülür. Ancak, son zamanlarda psikolojik nedenlerin bir nedenden çok sonuç olduğunda kabul görmektedir. Uyku bozuklukları ve uyanmabozukluğu diğer önemli bir nedendir. Ailelerin çoğu çocuklarının çok zor uyandırıldığını söylemektedir. Çocuklardaki gelişmenin gecikmesi öne sürülen önemli nedenlerden biridir. Enürezisin yaşla birlikte çoğunlukla kendiliğinden düzelmesi bu etiyolojiyi desteklemektedir. Gece düşük mesane kapasitesi ve aşırı detrusor aktivitesi ve artmış gece idrar miktarı EN etiyolojisinde yer alan diğer nedenlerdir.

Enürezisli çocuğun değerlendirilmesinde ilk amaç monoseptomatik çocukları polisemptomatik çocuklardan ayırmaktır. Monoseptomatik çocuklarda tek bulgu gece altına ıslatmadır. Gündüz bulguları olan, sık idrara giden, sıkışma hissi tarifleyen çocuklar işeme bozukluğu açısından ayrıca değerlendirilmelidirler. Öykü alma ilk

aşamadır. Ailede EN sorgulanmalıdır. İşeme, sıvı alma ve dışkılama alışkanlıkları, uyku özellikler, psikolojik durumları gözden geçirilmelidir. İşeme günlüğü en az 3 gün süreyle tutturulur, özellikle idrar yapma sıklığı, miktarı ve varsa kaçırımlar değerlendirilir. Fizik muayene bulgularının normal olması beklenir. Yapılması gereken tek tetkik basit idrar analizidir.

Tedavinin amacı enürezisi ortadan kaldırmaya yönelik olmalıdır. Nonfarmakolojik tedavi tedavinin esas kısmıdır. Tedavide çocuğun utanma ve kaygı duygusunu en aza indirmek önemlidir. Çocuklar ancak ebeveynlerin olumlu tutum ve davranışlarından fayda görürler. Hekimin çocuğa güven telkin etmesi ve olumlu yaklaşması önemlidir. Tedavide cezanın yeri yoktur. Çocuğun akşam yemeğinden sonra sıvı alımının azaltılması ve yatmadan hemen önce işemeye teşvik edilmesi önemlidir. Çocuk uyuduktan 1-1.5 saat sonra tam olarak uyandırılıp tuvalete gitmesi sağlanmalıdır. Kayıt tutulması ve ödüllendirme teknikleri çocuğun motivasyonunu artırarak tedaviye yanıtı olumlu etkileyecektir. Enüretik çocuklarda, özellikle uyanma güçlüğü olanlarda, ses çıkaran veya titreşim yapan alarm cihazlarının tedavide etkinliği kanıtlanmıştır. Farmakolojik tedavilerden daha başarılı olup nüksleri belirgin şekilde azaltır. En az 4-6 ay süreyle kullanımı gerekir. Ailenin ve çocuğun tedaviden sıkılması ve vazgeçmesi en önemli kısıtlayıcı özelliğidir. İlaç tedavisi, nonfarmakolojik tedaviye yanıt alınamayan veya yurt gibi ev dışı ortamlarda kalan çocuklarda düşünülmelidir. Alarm tedavisine yeterli yanıt alınamayan veya uyumsuz çocuklarda, gece idrar miktarı artmış saptanan çocuklarda desmopressin, mesane kapasitesi düşük veya mesane instabilitesi olanlarda antikolinergik ilaçlar kullanılır.

GÜNDÜZ İDRAR KAÇIRMA

Prof. Dr. Ozan ÖZKAYA

*Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği Eğitim Sorumlusu
Çocuk Nefroloji ve Romatoloji Uzmanı, İstanbul*

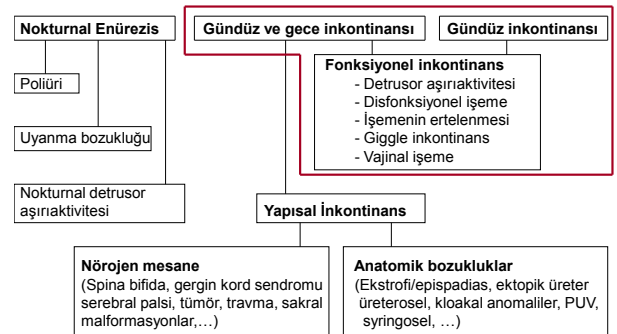
“İşeme” spinal kordun, beyin sapının, yüksek kortikal yapıların kontrolü altında işleyen; sempatik, parasempatik ve somatik sinirlerin rol aldığı kompleks bir süreçtir. İdrar kontrolünün sağlanmasında anatomik, fizyolojik, psikolojik ve sosyokültürel faktörler rol oynamaktadır. Postnatal dönemde yapılan çalışmalarda sessiz olduğu ve uykuda işeme olmadığı gösterilmiştir. Süt çocuğu, uyku sırasında mesane doluluğuna yanıt olarak kortikal uyanma hareketleri gösterir ve mesane kontraksiyonundan önce uyanır. Bu dönemde işemelerin % 80’ inde mesane tamamen boşalıyor olsa da intermitan bir patern görülebilir ve işeme basınçları erişkinlerden yüksektir. 1-2 yaş arası dönemde mesane dolgunluğunun bilinçli algılanması başlar. İşemenin istemli olarak başlatılması veya durdurulması 2-3 yaş arası gelişir. Gece idrar kontrolü ise 3-5 yaş civarında gelişir. Çocuk sosyal olarak uygun ortam bulunana kadar işemenin inhibe edilmesini ve uygun ortam bulunduğu işemenin gerçekleştirilmesini bu dönemde öğrenir. 7 yaşında bir çocuk günde 3-7 kez işerken, 12 yaş üzerinde günde 4-6 kez tualete gider. İşeme basıncı süt çocukluğu döneminde yüksekken işeme sonrası dönemde erişkinlere benzer şekilde erkeklerde 66 cm H₂O, kızlarda 57 cm H₂O’dur. Mesanenin iki görevi vardır. Birincisi depolama (dolum), ikincisi boşaltma (işeme). Mesane bu işlevleri gerçekleştirirken, pelvik taban ve sfinkter gibi yapılar ile koordineli olarak çalışır. Bu yapılardan birinin ya da birkaçının fonksiyonel ya da anatomik bozukluğu, idrar kaçırmaya neden olur. Burada önemli olan, mesanenin dolum aşamasında mı yoksa boşaltma aşamasında mı ya da her ikisinde de mi problem olduğudur. Olguların %15-50’sinde işeme bozukluğu ile VUR birlikteliği saptanmıştır. İdrar inkontinansı, “gündüz ve gece inkontinansı,” “gündüz inkontinansı” ve “nokturnal enürezis” olarak sınıflandırılabilir. İnkontinans fonksiyonel ya da yapısal nedenlerden kaynaklanabilir (Tablo 1).

Tanı: İdrar kaçırmaya yakınmasıyla başvuran hastaların işeme alışkanlıkları, dışkılama alışkanlıkları ve geçirilmiş üriner sistem enfeksiyon varlığının detaylı sorgulanması idrar kaçırmaya neden olabilecek farklı nedenlerin tanımlanmasında büyük oranda yardımcı olur. İdrara çıkma sıklığı, aniden idrara sıkışma hissi (urgency), gece idrar kaçırmaya, idrara başlamada zorluk, ıkınma, zayıf akım, kesik kesik idrar yapma, çaprazlama ve çömelme gibi alt üriner sistem bozukluğunu düşündürecek semptomlar

sorgulanmalıdır. Çocukların en az 2 gün süreyle idrar yapma sıklığının, idrar yapma miktarının ve kaçırmaya zamanlarının kayıt edildiği günlükler işeme ve sıvı alma alışkanlıklarının objektif olarak değerlendirilmesi açısından faydalıdır. Fizik muayenede inkontinansa neden olabilecek ve eşlik etmesi olası patolojileri incelemek gereklidir. Karın, sırt ve genital bölge dikkatlice değerlendirilmelidir. Konstipasyona ait karın muayene bulgularına, sırt muayenesinde spinal disrafizme ait kıllanma, deride renk değişikliği, kitle gibi bulgulara dikkat edilmesi gerekir. Tam idrar tetkiki, üroflowmetre ile işeme paterninin, ultrasonografi ile üst ve alt üriner sistemin değerlendirilmesi ve rezidüel idrar hacminin ölçülmesi invaziv olmayan tanı yöntemleridir. Seçilmiş olgularda veya da başlangıç tedavisi başarısız olanlarda ürodinamik inceleme, voiding sistoüretrografi, nörolojik ve/veya anatomik bozukluk şüphesi olanlarda spinal bölgenin manyetik rezonans görüntülemesi ya da nadiren sistoskopi gerekebilir. Tedavi: Mesane eğitimi, pelvik taban rehabilitasyonu, EMG-biofeedback, nörostimülasyon, alarm tedavisi, temiz aralıklı kateterizasyon, takip-kayıt tutma ve ödüllendirme gibi yöntemler tedavide kullanılabilir. Farmakolojik tedavi olarak, başta antikolinergik ilaçlar olmak üzere, seçilmiş olgularda alfa-blokörler kullanılabilir.

Sonuç olarak, Gündüz idrar kaçırmaya çocuklarda sık görülen, prognozu genellikle iyi olmakla beraber, uzun dönemde ciddi komplikasyonlar görülebilen bir durumdur. Ayrıntılı öykü, fizik muayene ve basamaklı değerlendirme ile nedeninin belirleerek uygun tedavi yöntemlerinin erken dönemde uygulanması oluşabilecek komplikasyonları önlemek açısından önemlidir.

Çocuklarda İnkontinans Sınıflaması





YENİDOĞANDA HIPOGLİSEMİ

Doç. Dr. Teoman AKÇAY

Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji, İstanbul

Neonatal hipoglisemi tanımı son birkaç dekatta değişikliğe uğramıştır ve son derece tartışmalı bir konu haline gelmiştir. Aynı zamanda hipogliseminin bebeklerde şiddetli nörolojik hasara yol açabileceği ile ilgili farkındalık da artmıştır. Neonatal hipogliseminin belirti ve bulgularının siliik olması ve prezentasyonunun bir bebekten diğerine değişiklik göstermesi, bu konuyu daha da komplike hale getirmektedir. Neonatal hipogliseminin en sık semptomları letarji, beslenme güçlüğü, halsizlik, termoregülasyon problemleri, apne, siyanoz, jitteriness, tremor, nöbet aktivitesi ve solunum sıkıntısıdır.

Neonatal hipoglisemi, Cornblath ve Schwartz (1993) tarafından tüm bebekler için ilk 24 saatte 40 mg/dl ve daha sonraki günler için 40-50 mg/dl'nin altı olarak önerilmiştir. Ancak, bu değerlerin altındaki değerlerin nöroglikopeni veya nörolojik hasara işaret etmediğini belirtmişlerdir.

Doğumdan sonra kan glukoz değerlerinin dinamik bir şekilde dalgalanma gösterdiği bilinmektedir. Bazı yazarlar yaşamın ilk birkaç saati içinde mama ya da anne sütü almayan bebeklerdeki normal glukoz değerlerini bildirmişlerdir (Kalhan, 1993; Hawdon, 1992). Bu veriler, sağlıklı yenidoğanların geleneksel bir uygulama olarak doğumdan sonraki ilk birkaç saat beslenmediği dönemlerden elde edilmiştir. Günümüzde doğumdan hemen sonra emzirme önerilmekte ve ilk saatlerde formül süt verilmesi önerilmemektedir. 1994 yılında Hawdon, Patt ve Aynsley-Green preterm, SGA bebekler, diyabetleri kötü kontrollü anneden doğan bebekler ve perinatal asfiksisi olan bebekler gibi risk altındaki bebeklerde serum glukoz seviyesinin 47 mg/dl üzerinde tutulmasını önermişlerdir. Araştırmacılar ayrıca sağlıklı görünen bebeklerde, glukoz seviyelerinin doğumdan hemen sonra düştüğü ve sonrasında normogliseminin sağlandığı gösterildiği için, bu bebeklerde hipoglisemi tramasının anlamsız olduğunu vurgulamışlardır.

Neonatal hipogliseminin nedenleri çok sayıda faktöre bağlı olabilir. Diyabetik anne bebekleri sıklıkla maternal glukoz desteği kesildikten sonra bir süre hiperinsülinemik kalırlar. Glukoz plasentadan geçtiği için fetal glukoz seviyeleri maternal glukoz seviyelerini yansıtır; insülin plasentayı geçmez. Doğumdan hemen sonra diyabetik anne bebeklerinde maternal glukoz desteği kesilmesine rağmen, bebeğin pankreası fetal dönemdeki ile aynı

seviyede insülin salgılamaya devam eder ve hızla kan glukoz seviyeleri düşer. Bu durum genellikle geçicidir ve beslenmeye erken başlayarak ya da bebekte metabolik adaptasyon sağlanana kadar intravenöz dekstroz ile tedavi edilir.

Preterm bebeklerde ve SGA doğanlarda fetal glikojen depolarının yeterli olmaması, bu bebekleri yaşamın ilk saatleri ve günlerinde hipoglisemiye yatkın kılar. Enerji tüketiminde artışa neden olabilen diğer perinatal olaylar perinatal asfiksi, soğuk stresi, solunum sıkıntısı, maternal kortikosteroidler ve uzamış doğum eylemidir. Karbonhidrat ve amino asit metabolizmasının doğumsal kusurlarına sahip olan yenidoğanlar da hipoglisemi açısından risk altındadırlar. Ayrıca, eski tanımlama ile nesidioblastozise bağlı konjenital hiperinsülinizm de yenidoğanda erken dönemde ciddi hipoglisemiye neden olabilirler.

Bazı stratejiler hipogliseminin önlenmesinde yararlı olabilir. Örneğin bunlardan biri anne ile bebeğin erken cilt temasını sağlayarak termoregülasyonun düzeltilmesi ve erken emzirme ile glukoz seviyesinin düşmesinin önlenmesidir. Ancak risk altındaki bebeklerde ve semptomatik yenidoğanlarda, hipoglisemi için tedavi stratejisi olarak kan glukoz seviyesinin normalize edilmesi amaçlanmalıdır. Bu stratejiler özellikle sık emzirme şeklinde enteral beslenme, intravenöz glukoz infüzyonu ve farmakoterapidir. Bebeğin durumu bu stratejilerden hangisinin seçileceği hakkında fikir verecektir.

Rutin kan glukozu izlemi önerilen "risk altındaki" bebekler:

Preterm bebekler
Gestasyon yaşına göre düşük doğum ağırlığı olan bebekler (SGA)
Gestasyon yaşına göre iri bebekler (LGA)
Diyabetik anne bebekleri (DAB)
Hasta bebekler (örn. Sepsis, asfiksi, respiratuvar distres)
Kan değişimi yapılan bebekler
İntravenöz sıvı ve parenteral beslenme alan bebekler
Anneleri beta bloker, oral hipoglisemik ajanlar ve intrapartum dekstroz infüzyonu alan bebekler



Kaynaklar:

1. Aynsley-Green A, Hawdon JM: Hypoglycemia in the neonate: current controversies.
2. Acta Paediatr Jpn 39(Suppl 1):S 12-16,1997.
3. Brooks C: Neonatal hypoglycemia. Neonatal Network 16(2):15-21,199
4. Cornblath M, Schwartz R: Hypoglycemia in the neonate. J Pediatric Endocrinology 6(2):113-129,1993.
5. Halamek LP, Stevenson: Neonatal hypoglycemia, Part II: pathophysiology and therapy. Clinic Pediatr 37(1):11-16,1998.
6. Hawdon JM, Platt MP, Aynsley-Green A: Patterns of metabolic adaptation for preterm and term infants in the first neonatal week. Arch Dis Child 67(4):357-365,1992. Hawdon JM, Platt MP, Aynsley-Green A: Prevention and management of neonatal hypoglycemia. Arch Dis Child Fetal Neon Ed 70 (1):F60-F64,1994.
7. Holtrop PC: The frequency of hypoglycemia in full-term large and small for gestational age newborns. Am J Perinatology 10(2):150-154,1993.
8. Kalhan S: Metabolism of glucose and methods of investigation in the fetus and newborn. In Fetal and neonatal physiology, Polin RA and Fox WW, eds. Philadelphia: W.B. Saunders, 1993.
9. Koh THH and others: Neural dysfunction during hypoglycaemia. Arch Dis Child 63:1353-1358,1988.
10. Lucas A, Morley R, Cole TJ: Adverse neurodevelopmental outcome of moderate neonatal hypoglycaemia. Br Med J 297:1304-1308,1988.
11. cGowan J, Hagedorn MIE, Hay WW: Glucose homeostasis, In Merenstein GB, Gardner S, eds. Handbook of Neonatal Intensive Care, ed. 4, St. Louis, Mosby, 1997.

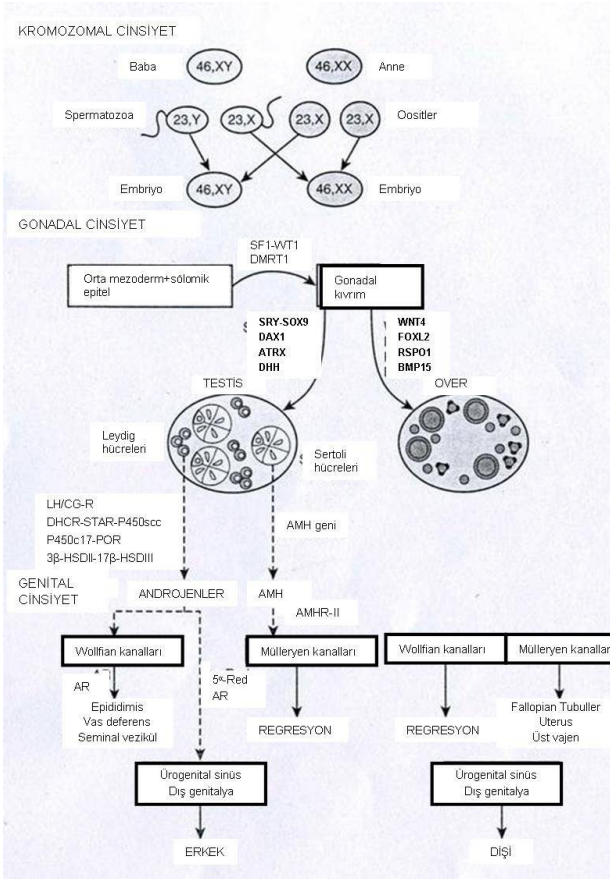
CİNSİYET GELİŞİM BOZUKLUKLARI

Doç. Dr. Tülay GÜRAN

Marmara Üniversitesi, Çocuk Endokrinoloji ve Diyabet Bilim Dalı, İstanbul

Cinsiyet kavramı sadece dış genital organların anatomisi ile sınırlı olmayıp bunun yanı sıra kromozom yapısı, cinsiyeti tayin eden diğer genler, gonadal histoloji, hormonal denge ve iç genital organların anatomisini ilgilendiren bir bütündür.

Son yıllarda deneysel endokrinoloji, moleküler biyoloji ve genetik alanlarında kaydedilen ilerlemeler insan cinsiyet gelişimi (cinsel farklılaşma) hakkındaki bilgilerimizin artmasını sağlamıştır. Cinsiyetin belirlenmesinde ve cinsel farklılaşma sürecinde yer alan basamaklar Şekil 1'de gösterilmiştir.



Şekil 1. Cinsiyet gelişimindeki temel basamaklar ve bunlara etki eden gen ve transkripsiyon faktörleri görülmektedir.

İnsan cinsiyet gelişimi temel olarak 3 basamakta

gerçekleşmektedir: ilk basamak fertilizasyonla gerçekleşen “**kromozomal cinsiyet**” dir. Ovumu döleyen spermatozonia nın X veya Y kromozomuna sahip olması kromozomal cinsiyeti belirler. İkinci basamak ise “**gonadal cinsiyet**” in belirlenmesidir. Yani mevcut genetik bilgi ile farklılaşmamış (undiferansiye) gonadın testis veya overe dönüşümüdür. Sonraki aşama olan testis veya overden salgılanan hormonlar ile iç ve dış genital organların farklılaşması ise “**fenotipik cinsiyet**” i belirler. Testisdeki Sertoli hücrelerinde sentezlenen Anti Mülleryen Hormon (AMH) Mülleryen yapıların gerilemesine yol açarak iç genital yapıyı erkek yönünde farklılaştırır. AMH yokluğunda ise fallopian tüpler, uterus ve vajen üst 1/3’ü oluşur. Testisdeki Leydig hücrelerinde üretilen Testosteron ise Wolffian kanallarını stabilize ederek epididim, vas deferens ve seminal vezikülleri oluşmasını sağlar. Testosteron dihidrotestosterona dönüşerek (DHT) primordial dış genital yapıların virilizasyonunu (erkek yönünde farklılaşmasını) sağlar. Yine Leydig hücrelerinden salgılanan insülin benzeri faktör 3 (INSL3) testisin skrotuma inişini sağlayan bir peptid hormondur. Testis hormonlarının eksikliği durumunda genital primordianın dişi fenotip yönünde geliştiği uzun yıllardır bilinmektedir.

Gestasyonun 8. haftasına kadar her iki cinsiyette ortak olan dış genital yapı daha sonraki haftalarda matürasyonunu tamamlayarak ortalama 12. gestasyon haftasında nihayi şekline çok yakın dış genital yapı görüntüsüne ulaşmaktadır.

“İnterseks”, “hermafrodit”, “pseudohermafrodit” ve “cinsiyet dönüşümü” gibi terimlerin hem kafa karıştırıcı hem standart olmaması ve de zaman zaman hastalar ve aileleri açısından travmatik olması sebebiyle kromozomal, gonadal ve genital cinsiyeti belirleyen yollardaki patolojilerin “Cinsiyet Gelişim Bozuklukları (CBG)”=Disorders of sexual differentiation: DSD olarak adlandırılması konusunda uzlaşmıştır.3

CBG sınıflandırmasında temelde 3 ana grup bulunmaktadır;

- 1) Malformatif CGB; erken embriyonik hayatta genital primordiadaki gelişim anomalileri,
- 2) Disgenetik CGB; gonadal gelişim ve farklılaşma anomalileri sonucu oluşan CGB,
- 3) Non-disgenetik CGB; gonad disgenetik olmayıp cinsiyet



hormonu üretimi veya etkisindeki bozukluklara bağlı CGB:
Bunun iki alt türü vardır. a) 46XY CGB b) 46 XX CGB

Malformatif CGB'de farklılaşmamış ürogenital kıvrım,
ürogenital sinüs ve dış genital primordiumlar kromozomal,
genetik veya çevresel sebeplerle normal farklılaşmalarını
tamamlayamaz.

Disgenetik CGB'de cinsiyet kromozomu defekti ya da
mutasyonlarına bağlı olarak testis veya over farklılaşması
gerçekleşmez.

Anormal cinsiyet hormonu üretimi ya da etkisine sekonder
gelişen non-disgenetik CGB ise iki ana grupta incelenir:

1) 46XY CGB: Karyotipi 46, XY ve gonadları normal testis
olup testosteron veya dihidrotestosteron üretimi veya
etkisinin yetersizliğine bağlı olarak genital yapısı ambiguus
(kuşkulu) veya dişi görünümde olan bireyler

2) 46XX CGB: Karyotipi 46, XX ve over ve iç genital genital
yapısı normal dişi görüntüsünde olup intrauterin dönemde
yüksek androjen düzeylerine maruz kalarak dış genital
yapısı virilize olan ve bu nedenle kuşkulu veya erkek dış
genital görünüme sahip olan bireyler.

Bunların dışında CGB polimalformatif sendromlara bağlı
olarak da gelişebilir.

Tablo 1'de cinsiyet gelişim bozukluklarının sınıflandırılması
görülmektedir.

Tablo 1. Cinsiyet Gelişim Bozuklukları (CGB) sınıflaması

A. Ürogenital Primordiumun Morfogenez bozukluğu (Malformatif CGB)

A.1. Ürogenital sinüs ve Eksternal genital
primordiumunun anormal gelişimi

İzole hipospadias

1. Afalli
2. Kloaka anomalleri

A.2. Gonaduktusun anormal farklılaşması

1. Mayer-Rokitanski- Küster- Hauser sendromu
2. Vas deferens yokluğu (kistik fibrozis)

B. Anormal gonadal farklılaşma (Disgenetik CGB)

B.1. Komplet Gonadal Disgenezi

1. 46, XY gonadal disgenezi
 - a. Yp delesyonları, Xp duplikasyonları (DSS), 9p delesyonları (*DMRT1/DMRT2*)
 - b. *SRY, SOX9, SF1, WT1, ATRX, DHH* mutasyonları
2. 46, XX gonadal disgenezi
3. 45, X gonadal disgenezi (Turner sendrom varyantları)

B.2. Parsiyel Gonadal Disgenezi

1. 46,XY gonadal disgenezi
 - a. Xp duplikasyonları (DSS)

b. *SRY, SOX9, SF1, WT1, ATRX, DHH* mutasyonları

c. Çevresel sebepler

B.3. Asimetrik gonadal farklılaşma ve ovotestiküler CGB (Gerçek hermafrodit)

1. Cinsiyet kromozomu mozaisimleri (46, XY/45,X; 46, XX/46, XY, gibi)

2. 46, XX

a. *PSPO1* mutasyonları

b. Bilinmeyen sebepler

B.4. Hafif Gonadal Disgenezi

1. XX erkekler

2. Klinefelter sendromu ve diğer cinsiyet kromozomu aneploidileri

C. Cinsiyet hormonuna bağlı genital farklılaşma anomalileri (nondisgenetik CGB)

1) 46, XY CGB

C.1. Androjen üretim defektleri

1. LH reseptör defekti: Leydig hücre aplazisi veya hipoplazisi

2. Kolesterol biyosentez bozuklukları: Smith- Lemli-Opitz sendromu

3. Testosteron biyosentez bozuklukları

- a. StaR
- b. P450scc
- c. P450c17
- d. POR
- e. 3β-HSD
- f. 17β-HSD

4. Testosteronun metabolizasyon bozuklukları: 5-α-redüktaz eksikliği

C.2. Androjen etkisindeki bozukluk (Androjen duyarsızlığı)

1. Komplet androjen duyarsızlığı
2. Parsiyel androjen duyarsızlığı
3. Hafif androjen duyarsızlığı

C.3. AMH üretimi veya etkisindeki bozukluk (Persistan Mülleryen Kanal Sendromu)

1. AMH mutasyonları
2. AMH reseptör mutasyonları

2) 46, XX CGB

1. Virilize edici konjenital adrenal hiperplaziler

- a. 21-Hidroksilaz
- b. 11β-Hidroksilaz
- c. P450c17
- d. P450 oksidoredüktaz (POR)
- e. 3β-HSD

2. Plazental aromataz defektleri

3. Annede aşırı androjen üretimi

- a. Adrenal veya ovaryen tümörler
- b. Ailesel glukokortikoid reseptör defektleri

4. İyatrojenik sebepler

D. 46, XY CGB sınıflandırılmamış bozukluklar

CGB de Tanı ve Tedavi ilkeleri

CBG olgularının yönetimindeki temel kurallar şunlardır:

- 1) Uzman görüşü olmadan cinsiyet hakkında yorum yapılmamalıdır,
- 2) Değerlendirme ve takip tecrübeli multidisipliner ekip tarafından yapılmalıdır,
- 3) Cinsiyet tayini yapılırken karyotip, iç-dış genital yapının durumu, fertilité ve cinsel performans potansiyeli, cerrahi düzeltilebilirlik, malinite potansiyeli ve psiko-sosyal-kültürel faktörler tartışılmalı, ailenin fikirlerine değer verilmelidir.
- 4) Hasta ve ailenin kaygılarına saygı duyulmalı ve doğru yönlendirmeler yapılmalıdır.

Dış genitalyanın virilizasyonu androjen etkisinin ağırlığı ile ilgili olup altta yatan sebep ile ilgili yol gösterici değildir.

Tanıda gonad palpe edilmesi, dış genital asimetrisi, genitya ve meme başlarında hiperpigmentasyon varlığı, tuz kaybı bulguları (tartı alamama, ishal, kusma) ve varsa diğer somatik anomaliler önemli yol göstericilerdir.

Varsa etkilenmiş aile bireyleri, onların yetiştirildikleri cinsiyet ve uzun dönem prognozları da yol gösterici olmaktadır. Doğum kayıtları ve kimlik işlemleri cinsiyet tayini ile ilgili tüm veriler toplanıp konsey kararı ile netleşmeden

yapılmamalıdır. Aileye “dış muayene ile bebeğin cinsiyeti hakkında karar vermenin zor olduğu, detaylı bir inceleme sonrası bunu anlamının mümkün olacağı” anlatılmalıdır.

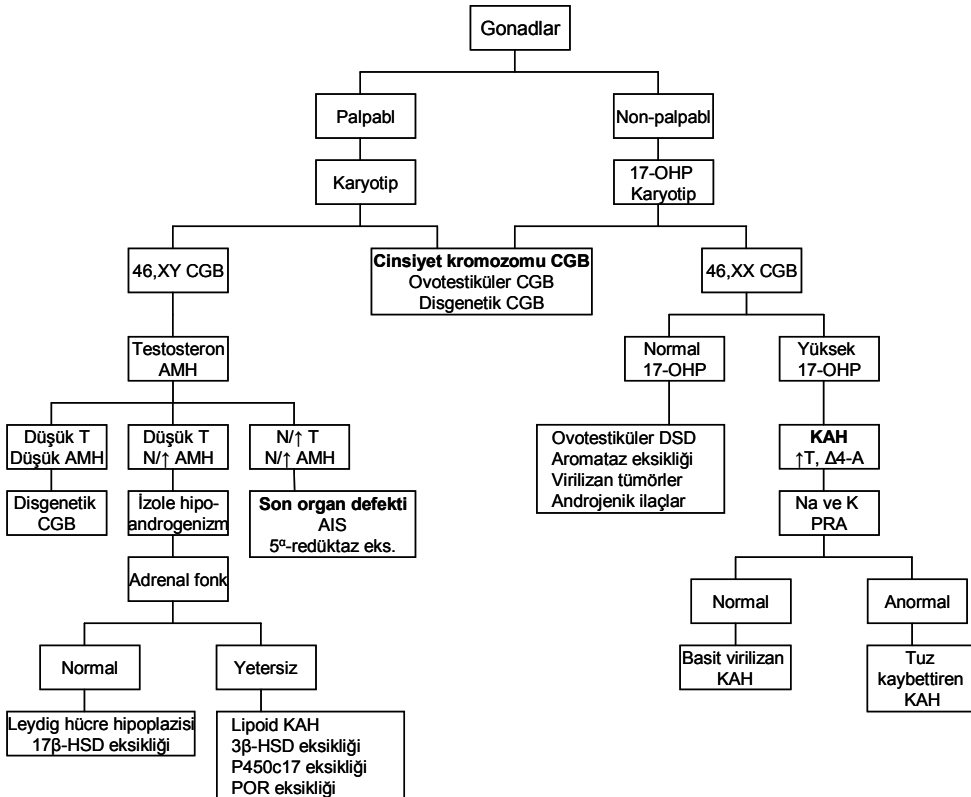
Etiyolojik tanı için temel araştırma basamakları şunlardır:

- 1) Gonadal cinsiyet ve gonad fonksiyonlarının belirlenmesi
- 2) İç genitalyanın anatomik yapısının belirlenmesi
- 3) Dış genital yapıların eksojen androjenlere cevabının belirlenmesi
- 4) Gonadal neoplazik dejenerasyon riskinin belirlenmesi
- 5) Kromozomal ya da genetik sebebin belirlenmesi
- 6) Genetik danışma verilmesi
- 7) İyatrojenik sebebin ekarte edilmesi

Aile Taraması ve Fizik Muayene

Aile hikayesi mutlaka sorgulanmalı ve pedigrî çizilmelidir. Etkilenmiş bireylerin belirlenmesi tanının ve kalıtım şeklinin anlaşılmasını kolaylaştırır. Hikayede annenin hamilelikte kullandığı ilaçlar (androjen, sentetik progesterinler) sorgulanmalıdır.

CGB olgularında tanı için uygulanan basamaklar Şekil’de gösterilmiştir.





Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3. Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

Şekil. Cinsiyet gelişim bozukluklarında tanı basamakları

CBG olgularında tanısal amaçlı uygulanan testler aşağıda belirtilmiştir.

Genetik Araştırmalar

1. Sitogenetik

Kan lökositlerinden karyotip analizi yapılabilir. Kromozom sayı ve morfolojisi, Y kromozomu için floresan işaretleme ya da bantlama ve FISH analizi yapılır. Mozaik kromozom kuruluşunun varlığında cilt ve gonadal dokuda karyotip bakılmalıdır. Kromozom yapısına göre CGB temel sınıflaması (XX CGB, XY CGB veya diğer gonadal disgenezi sebepleri) yapılabilir.

2. Moleküler Genetik

XX erkeklerde ya da testis farklılaşmasının yetersiz olduğu XY erkeklerde SRY varlığının ve dizininin incelenmesi gerekmektedir. XX erkeklerde SRY X kromozomu ya da bir otozoma transloke olmuş ya da yapısı anormal olabilir. SRY tayini ayrıca Turner sendromunda gözden kaçan bir mozaik yapı ya da Y hücre serisinin varlığına işaret edebilir.

Otozomlardaki bir gen mutasyonu steroid enzim defektine, X kromozomundaki gen defektleri androjen direncine yol açabilir.

İndeks olguda moleküler tanının konulması diğer olguların tanı almasını, prenatal tanı ve genetik danışmayı kolaylaştırır.

Hormon Ölçümleri

1. Hipotalamik-Hipofiz-Gonadal ve Adrenal Aks Değerlendirmesi

Adrenal veya testiküler hormon biyosentezindeki enzim defektlerinin gösterilmesinde hormon düzeylerinin ölçümü özellikle enzim defektinin lokalize edilmesi, ileri moleküler çalışmalara yön verme ve tedavi açısından önemlidir. Hafif formlarda dinamik uyarı testleri gerekebilir.

Genetik erkeklerde hCG uyarı testi gereklidir. Bu test ile testosteron biyosentezindeki son 2 basamak enzim eksiklikleri, agonadizm, Leydig hücre salgı fonksiyonu değerlendirilebilir, spontan puberteye girme potansiyeli hakkında tahmin yürütülebilir.



AŞI YAN ETKİLERİ SORUN MU?

Prof. Dr. Ayper SOMER

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

Aşılamaya çalışılmalarının yaygın olarak yürütülmesi sonucu, tüm dünya genelinde ve ülkemizde aşı ile korunulabilir hastalıklar ve bu hastalıklara bağlı komplikasyonlar büyük ölçüde önlenmiştir. Aşılamaya sonrası birey ve genelinde toplum; aşı ile önlenemez hastalıklara karşı korunmaktadır.

Aşılar genel olarak güvenli kabul edilmekte ancak; aşılamaya sonrası sıklıkla hafif, nadiren de ölümcül olabilen istenmeyen yan etkiler gözlenebilmektedir. Aşı yan etkileri aşının kendisine, aşının üretim, dağıtım ve uygulanması sırasında ortaya çıkabilecek hatalara bağlı olabildiği gibi, bilinmeyen sebeplerle ya da rastlantısal olarak da karşımıza çıkabilmektedir.

Aşı yan etkileri

Aşının bileşenlerine ve kendi özelliklerine bağlı yan etkiler sıklıkla hafif seyirlidir. Bunlar; ağrı, şişlik, kızarıklık gibi lokal reaksiyonlar, 38°C'yi geçen ateş, huzursuzluk, kırgınlık gibi sistemik belirtiler şeklinde gözlenebilmektedir. BCG aşılması sonrası lokal yan etki sıklığı %90-95 oranında bildirilmektedir. Bu oran tetanos toksoidinde daha nadir olmakla birlikte, rapel dozlarla reaksiyon sıklığı artabilir. Bu gibi durumlarda aşı yerine soğuk uygulama ve parasetamol kullanımı önerilmektedir. Benzer şekilde kızamık aşısı sonrası döküntü, canlı oral polio (OPV) aşılması sonrasında da ishal, baş ağrısı ve kas ağrısı şeklinde sistemik bulgular gözlenebilmektedir.

Aşılamaya bağlı hayatı tehdit edebilen ciddi yan etkiler daha nadir gözlenmektedir. BCG aşılması sonrası 1-12 ay içinde BCG osteiti, ya da yaygın BCG enfeksiyonu oranı 1 milyon dozda 1-2 oranındadır. Difteri boğmaca tetanoz (DBT) aşısı sonrası, boğmaca bileşenine bağlı olarak, üç saatten uzun süren çığlık tarzında durdurulamayan ağlama, konvülsiyon, hipotansif-hiporesponsif atak, ensefalopati, ensefalit gibi reaksiyonlar gözlenebilmektedir. OPV aşılması sonrası paralitik poliyomyelit, bir milyon aşılamada 0.1-0.7 oranında gözlenebilmektedir. Bu risk ilk dozda, erişkinlerde ve immün yetersizliği olanlarda daha fazladır. Kızamık aşısı sonrası febril konvülsiyon, trombositopeni, anafilaksi ve milyonda bir sıklıkla ensefalit/ensefalopati gözlenebilmektedir.

Aşının üretim, dağıtım ve uygulaması sırasında ortaya çıkabilecek hatalarla ilişkili yan etkiler

Bu tip yan etkiler daha sık görülmeleri ve basit yöntemlerle

önlenemeleri nedeniyle oldukça önemlidir. Genel olarak aşılar; saklama ve taşıma esnasında +2 ve 8°C'deki sıcaklıkta muhafaza edilmelidir. Canlı aşılar ısı ve ışıktan uzak tutulmalı, inaktif aşılar ise dondurulmamalıdır. Donmuş aşının uygulanması sonrası lokal reaksiyonlar daha sık gözlenebilmektedir. Uygulama ile ilişkili en sık gözlenen yan etki, steril olmayan enjektör kullanımı sonrası enjeksiyon bölgesinde gelişebilen apse, selülit gibi enfeksiyonlardır. Aşının sulandırıldıktan sonra yeterince çalkalanmaması ya da yanlış sulandırıcı kullanılması da yan etkileri arttırabilmektedir. Aşılamaya öncesi kontrendikasyonlara dikkat edilmemesi ise çok önemli sonuçlar doğurabilmektedir.

Enjeksiyon reaksiyonu

Aşı ya da içeriğine bağlı olmaksızın sadece enjeksiyona bağlı yan etkiler bu grupta tanımlanmaktadır. Özellikle beş yaş üzeri çocuklarda ayakta aşı uygulaması sonrası senkop benzeri bulgular gözlenebilmektedir. Anksiyete nedeniyle hiperventilasyon, baş dönmesi, kulak çınlaması, ellerde titreme ve terleme şeklinde yan etkiler ortaya çıkabilmektedir.

Rastlantısal

Aşıdan sonra ortaya çıkan ancak aşılamaya ile ilişkili olmayan olaylar da bazen aşı yan etkisi gibi gösterilebilmektedir. Bu durum özellikle toplumsal aşılamaya programları sonrası görülebilmektedir. Toplumda aşılamaya ile ilişkili endişe uyandırması ve aşılamaya başarısını düşürebilmesi nedeniyle önemlidir.

AŞILAR ve TİYOMERSAL

Doç. Dr. Eda Kepenekli KADAYIFÇI

*Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları, İstanbul*

Aşılar içerisinde bakteri ve mantar üremesini engellemek için bazı koruyucu maddeler eklenmektedir. Tiyomerosal birden fazla doz aşı yapmak için hazırlanmış olan aşı viallerinde en çok kullanılan koruyucu maddedir. Günümüzde aşıların pek çoğu tek doz içeren preparatlar şeklinde kullanıma girdiğinden ya hiç ya da çok eser miktarda tiyomerosal içermektedirler.

Tablo-1: Ülkemizde kullanımda olan bazı aşıların timerosal içerikleri

AŞI	FİRMA	TİYOMERSAL İÇERİĞİ
DTaP	Infanrix (GlaxoSmithKline Biologicals)	YOK
	Daptacel (Sanofi Pasteur, Ltd.)	YOK
DTaP-HepB-IPV	Pediarix (GlaxoSmithKline Biologicals)	YOK
DTaP-IPV/Hib	Pentacel (sanofi pasteur Ltd.)	YOK
Pneumococcal conjugate	Prevnar (Wyeth Pharmaceuticals Inc.)	YOK
	Prevnar 13 (Wyeth Pharmaceuticals Inc.)	YOK
Inactivated Poliovirus	IPOL (Sanofi Pasteur, SA)	YOK
Varicella (chicken pox)	Varivax (Merck & Co, Inc.)	YOK
Mumps measles rubella	M-M-R-II (Merck & Co, Inc.)	YOK
Hepatitis A	Havrix (GlaxoSmithKline Biologicals)	YOK
	Vaқта (Merck & Co., Inc.)	YOK
Hepatitis B	RecombivaxHB (Merck & Co, Inc.)	YOK
	EngerixB (GlaxoSmithKline Biologicals)	YOK

	HIBERIX (GlaxoSmithKline Biologicals)	YOK
Seasonal Trivalent Influenza	Fluzone (multi-dose presentation) (Sanofi Pasteur, Inc.)	0.01% (12.5 µg/0.25 mL dose, 25 µg/0.5 mL dose) ²
	Fluzone (single-dose presentation) (Sanofi Pasteur, Inc.) ³	YOK
	Fluvirin (multi-dose presentation) (Novartis Vaccines and Diagnostics Ltd.)	0.01% (25 µg/0.5 mL dose)
	Fluvirin (single dose presentation) (Novartis Vaccines and Diagnostics Ltd.) (Preservative Free)	Trace (<1 µg Hg/0.5mL dose)
	Fluarix (single-dose presentation) (GlaxoSmithKline Biologicals)	YOK
rotavirus	RotaTeq (Merck and Co., Inc.)	YOK
	Rotarix (GlaxoSmithKline Biologicals)	YOK

Kaynak:

<http://www.fda.gov/BiologicsBloodVaccines/SafetyAvailability/VaccineSafety/UCM096228#t1> (24. Ocak.2016) Table-1'den kısaltılarak hazırlanmıştır.

Timerosal' (etil civa) in aşılar içinde koruyucu olarak kullanılmaya başlanmasından itibaren diğer bir civa içerikli bileşen olan metil civanın yan etkilerinden yola çıkarak toksisite konusunda ciddi endişeler yaşanmıştır. Ancak pek çok çalışma yürütülmüş ve 'otizm' de dahil olmak üzere herhangi bir nörolojik hastalıkla ilişkisi bulunmamıştır. Gelişmekte olan ülkelerde çoklu doz aşı vialleri daha düşük maliyetli olmaları, az yer kaplamaları, soğuk zincire ihtiyaç olmaması sebepleri ile halen kullanılmaktadır. Aynı vialde pek çok kez şırınga ile giriş yapmak kontaminasyon riski yarattığından timerosal bu viallere koruyucu olarak eklenmektedir.



KLİNİSYEN İÇİN GENETİK TESTLERE YAKLAŞIM

Prof. Dr. Yasemin ALANAY

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

Genetik bilimindeki yeni gelişmeler klinik tıp alanında giderek genişleyen bir alan oluşturmaktadır. Genomik teknolojilerdeki ilerlemeler eskiden araştırma laboratuvarlarında çalışılabilen pek çok testi, biz klinisyenler için her gün biraz daha ulaşılabilir kılıyor. Genetik testlerin genel pediatri pratiğini giderek büyüyen bir parçası olması; çocuk hekimlerinin “genetik okuryazarlık” düzeylerini güncel gelişmeler ışığında geliştirmelerini gerektiriyor.

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları uzmanının güncel genomik bilgiyi pratiğine entegre edebilmesi, kendini genetik hastalığı olan çocukların izleminden uzak hissetmemesi önemli. Çocuk hekimi; temel görevi olan akut hastalıkların tedavisi, hastalık halinin ortaya çıkmasının önlenmesi, ailelerin doğru yönlendirilmesi ve tedavinin planlanmasının genetik hastalığı olan çocuklar için de geçerli olduğunu unutmamalı. Genetik hastalıkların nadir olduğu ve genel pediatri pratiğinin fazla genetik bilgi gerektirmediği şeklindeki eski yaklaşımın, muayene edilen her çocukta “genetik bir hastalık olabilir” düşüncesiyle yer değiştirmesi gerekmekte. Bu bakış açısını kliniğe yansıtan çocuk hekiminin doğal olarak; genetik hastalıkların önlenmesi, değerlendirilmesi, tanının zamanında konabilmesi için temel bilgilerini pekiştirmesi, ne zaman genetik test isteyeceğini, hangi genetik test için istek yapacağını bilmesi, gelen test sonucunu yorumlayabilmesi, bu sonuçla aileyi yönlendirebilmesi gerekmektedir. Bir çocuğu bebektikten itibaren izleyebilmek, izlem sırasında aile öyküsüne hakim olmak çocuk hekiminin en büyük avantajıdır. Bugünün pediatristleri hastalarının genom datası ile kişiye özgü uygulamalar ve sağlık izlemi yapacakları bir geleceğe hazır olmalı. Bu konuşmada Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları uzmanının yeni genomik bilgileri doğru kullanabilmesi amacıyla genel yaklaşımdan bahsedilecek, güncel tanı yöntemleri özetlenecektir.



METABOLİK HASTALIK ŞÜPHESİ OLAN YENİDOĞANA YAKLAŞIM

Uzm. Dr. Mehmet Cihan BALCI

Tokat Devlet Hastanesi Çocuk Metabolizma Hastalıkları ve Beslenme Uzmanı, Tokat

Doğuştan metabolik hastalıklar (DMH) diğer hastalıklara oranla daha nadir görülen, hekimler ve toplum tarafından daha az bilinen hastalıklardır. Tandem kütle spektrometri (tandem MS) yöntemiyle yapılan yenidoğan tarama çalışmaları bazı DMH'ların presemptomatik tanı şansını oluşturmuştur. Fakat çoğu DMH için testler pahalıdır, geç sonuç verir yahut güvenilir değildir. Bu nedenle tanı için öncelikle basit klinik yaklaşım prensipleri önceliklidir. Doğuştan metabolik hastalık tanısı için belirli klinik prensipleri göz önünde bulundurmak gereklidir.

Öncesinde sağlıklıymış gibi olan iyi görünen bebeklerde hızlı kötüleşme olduğunda, daha sık görülen hastalıklar için yapılan tetkikler ve tedaviye rağmen devam eden bulgular bir metabolik hastalıktan kaynaklanıyor olabilir. Ailede benzer bulgular gösteren vaka yahut akraba evliliği olması bir ip ucu olabilir. Bilinç durumunda kötüye gidiş, yeni nörolojik bulgular ortaya çıkması, tonus postür değişiklikleri, kusmall solunumu, kalp blokları, aritmiler, hipotermi, EEG'de *burts suppresyon* bulgularının olması metabolik hastalık açısından değerlendirme gerektirir. Nedeni açıklanamayan, ani bebek ölümleri, özellikle de sepsis ön tanısı mevzu bahisse bunun metabolik hastalık nedenli bir ölüm olma olasılığı vardır. Hasta bir yenidoğan ile karşı karşıyaysanız özellikle tedavi edilebilir metabolik hastalıkları akıldan çıkarılmamalıdır.

Patofizyolojik olarak değerlendirdiğimizde metabolik hastalıkları tanısız açıdan kolaylık sağlaması için dört gruba ayırabiliriz; intoksikasyon tipi metabolik hastalıklar, enerji metabolizmasını ilgilendiren metabolik hastalıklar, kompleks moleküllerle ilgili hastalıklar, nörotransmitter bozuklukları.

Birinci grup metabolik blok öncesi maddelerin birikmesi sonucu akut ve progresif intoksikasyon bulgularına neden olur. Organik asidemiler, tirozinemi, üre döngüsü bozuklukları, galaktozemi bu grupta yer alır. Fetal gelişimi olumsuz yönde etkilemezler. Semptomuz bir dönemin ardından, klinik bulgular ortaya çıkar.

İkinci grup içindeki hastalıklar sitoplazmik ya da mitokondrial enerji üretimi yahut kullanımıyla ilgili bozukluklardır; kreps döngüsü bozuklukları, pirüvat dehidrogenaz/ karboksilaz eksikliği, mitokondrial solunum zinciri bozuklukları, glikoliz/glikoneogenez bozuklukları, yağ asidi oksidasyon

bozuklukları bu grupta yer alır. Bu gruptaki hastalıklar embriyo fetal gelişimi etkileyebildiği gibi, doğumdan hemen sonra ya da süt çocukluğu döneminde bulgulara neden olabilir.

Üçüncü grup hastalıklar ise hücre organellerinde moleküllerin sentez ve katabolizmasında bozukluklar sonucu ortaya çıkar. Bulgular kalıcı ve progresiftir, ataklarla seyretmez. Lizozomal depo hastalıkları, peroksizomal hastalıklar, CDG, kolesterol sentez bozuklukları bu gruptadır. Bu gruptaki bazı hastalıklarda yenidoğan döneminde bulgu verebilir.

Nörotransmitter bozuklukları arasında en çok serotonin ve dopamin senteziyle ilgili bozukluklar gözlenir. Distoni, parkinsonizm, uyku bozuklukları, ısı düzensizlikleri, noradrenerjik eksikliğe bağlı ptoz, hipotansiyon bulguları olabilir. Bu grup hastalarda bulgularda diurnal ritim görülebilir.

Kritik hastalığı olan her yenidoğan metabolik hastalık için adaydır. Yenidoğanın semptom repertuarı dardır. Sepsis, konjenital kalp hastalıkları, intrakranial kanama ya da metabolik hastalıkların hepsinde benzer bulgular olur; bilinç değişikliği, irriabilite, kusma, beslenme sorunu, solunum sıkıntısı görülür. Bazı bulguların tek başına ya da bir arada bulunması metabolik hastalıklar için şüphe eşliğini yükseltmelidir. Hıçkırık, özel koku yahut birden çok organ tutulumunun bir arada olması gibi.

İntoksikasyon tipi metabolik hastalıklarda özellikle şu benzer tabloyla karşılaşırız; sorunsuz gebeliği takiben, zamanında doğan bebek, başlangıçta geçirdiği sorunsuz bir dönemden sonra ki bu dönem saatler ya da günler boyunca sürebilir, belirgin bir sebep yokken kliniği kötüleşir. Etyolojiyi aydınlatmak için yapılan testlerde belirgin patoloji saptanmaz. Semptomatik tedavilere yanıt yoktur. Başlangıçta sağlıklı görünen yenidoğanda nedeni açıklanamayan klinik kötüleşme doğuştan metabolik hastalık şüphesi için en önemli endikasyondur. Hastanın seyrinde gözlenecek hıçkırık nöbetleri, apnelar, isemsiz hareketler metabolik hastalık açısından önemli ip uçlarıdır.

Enerji metabolizmasını ilgilendiren metabolik hastalıklarda klinik bulgular metabolik hastalık açısından daha az belirleyicidir. İntoksikasyon tipi metabolik hastalıkların aksine semptomsuz dönem yoktur. Hızlı klinik kötüleşme



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3 Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

olur. En sık görülen nörolojik bulgu generalize hipotonidir lakin intoksikasyon grubu metabolik hastalıkların aksine koma nadiren klinik bulgu olur. Yüksek oranda enerji kullanan organlar oldukları için merkezi sinir sistemi, kalp ve karaciğer tutulumu görülür

Peroksizomal biogenez bozuklukları yenidoğan döneminde ciddi nörolojik işlev bozukluğu bulguları verebilir. Peroksizomal biogenez bozukluklarında disorfik bulgular olabilir. Bazı lizozomal depo hastalıklarında da yenidoğan döneminde nörolojik bulgular baş gösterebilir.

Ensefalopati kliniğiyle seyreden metabolik hastalıkları metabolik asidozun eşlik ettiği ve etmediği hastalıklar olarak iki grupta toplayabiliriz. Nöbet geçiren yenidoğanla karşı karşıyaysak olarak ayırıcı tanıda dışlanması gereken durumlar; hiposik-iskemik ensefalopati, enfeksiyonlar, serebrovasküler olaylar, geçici metabolik bozukluklar; hipoglisemi, hiponatremi, hipokalsemi, hipomagnezemi, serebral disgenesizdir. Bir yandan da metabolik hastalıkların ayırıcı tanısı için tetkikler planlanmalıdır. Özellikle antiepileptik ilaç tedavisine yanıtız, açıklanamayan nöbetlerde metabolik hastalıklar akla gelmelidir. Yenidoğan döneminde nöbetlere neden olabilecek metabolik hastalıklara baktığımızda ise uzayıp giden bir liste ile karşılaşyoruz. Bu liste içinde tedavi edilebilir metabolik hastalıkları gözden kaçırmamak önemlidir. Ama özellikle yenidoğan döneminde miyoklonik nöbetler metabolik hastalıkları düşündürmeli. Elektroensefalografide *burst-suppresyon* patterninin gözlenmesi de metabolik bir hastalık fikrini uyandırmalıdır.

Hipotoni tüm hasta yenidoğanlarda farklı hastalıklarda görülebilecek bir bulgudur. Çoğunlukla sebebi metabolik olmayan hastalıklar, örneğin nöromusküler hastalıklardır. Yenidoğan döneminde izole hipotoni ile giden çok nadir metabolik hastalıklar vardır. Hipotoni genelde diğer sistem bulgularına eşlik eder. Mitokondrial hastalıklar, üre döngüsü bozuklukları, organik asidemiler, NKH, peroksizomal hastalıklar akla gelmelidir.

Hipotoni diyince pompe hastalığı pek çoğunuzun aklına gelebilir fakat pompe hastalığı çok büyük oranda yenidoğan döneminde ciddi hipotoni ile gelmez.

Yenidoğan döneminde metabolik hastalıklarda karaciğer yetmezliği bulguları sarılık, transaminaz yüksekliği, koagülasyon bozuklukları, hipoglisemi, hepatoselüler nekroz, asit, ödemdir. İlk akla gelen hastalıklar galaktozemi, tirozinemi tip I, herediter fruktoz intoleransıdır. Metabolik hastalıklarda hepatik bulgular üç ayrı klinik formda oluşabilir. Sarılık, ağır hepatosellüler disfonksiyon yapan hastalıklar ve hipogliseminin daha ön planda olduğu hepatosellüler disfonksiyonun daha hafif bir klinikle eşlik ettiği hastalıklar.

Bazı metabolik hastalıklar ise ön planda kalp hastalıklarıyla kendini gösterir. Yağ asidi oksidasyon bozukluklarında tipik olan dilate ve hipertrofik kardiyomyopatinin birlikte bulunmasıdır. Sadece dilate kardiyomyopati nadir görülür. Yağ asidi oksidasyon bozukluklarında biriken açilkarbitinler kalp kasına ve kalbin ileti sistemine zarar verdiği için aritmiler, ileti bozuklukları ve kalp yetmezliği hastalık seyrinde gözlenebilir. Ekoda kalp duvarındaki birikim anlaşılır. Bu hastalarda EKG de PR mesafesi kısalmır. Makroglossi, kemik iliğinde vakuole lenfositler olur.

Non-immun fetal hidrops nedeni olan metabolik hastalıklar; G6PD eksikliği, piruvat kinaz eksikliği, glikozefosfat izomeraz eksikliği ve lizozomal depo hastalıklarıdır.

Yenidoğanda dismorfiyle görülen metabolik hastalıklar; Zellweger sendromu, glutarik asidüri tip II, pürivat dehidrogenaz eksikliği ve Smith-Lemni-Opitz sendromudur.



ÇOCUK ACİL SERVİSTE TRAVMALI ÇOCUK

Doç. Dr. Nilgün ERKEK

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Acil Bilim Dalı, Antalya

Yaralanmalar çocuklarda ölüm ve sakat kalmanın önde gelen sebeplerinden biridir. Amerika Birleşik Devletlerinde travma yüzünden yılda her altı çocuktan birinin acil serviste görüldüğü ve 10.000'den fazla çocuğun bu nedenle hayatını kaybettiği bildirilmiştir. Ölen her çocuğa karşılık, en az 40 çocuk bu yüzden hastane yatmakta, en az 140 çocuk acil serviste tedavi görmektedir.

Çocuklar en sık motorlu araç kazaları (%50), düşme(%25) ve yanma (%5) suretiyle yaralanmaktadır. Yaralanmalarda ölüme gidiş en çok kafa travması(%80) nedeniyle gerçekleşmektedir. Çocukluk çağı yaralanmaları en çok künt travma (%90)ve daha az penetran travma (%10) şeklinde gerçekleşmektedir. Erkek çocuklar 4 kat fazla travmaya maruz kalmaktadır.

Aynı travma senaryosu çocukta erişkinden farklı etkilenme yaratır. Çünkü çocuk bedeni birçok özelliği ile erişkinden farklılık gösterir. Örneğin;

- Vücut kitlesi küçüktür; tek bir çarpma tüm bedenle absorbe edilir ve çoklu yaralanmalara neden olur. Göreceli olarak az olan total vücut kan hacmi nedeniyle ufak miktarda bir kanama kolaylıkla hipovolemik şok yaratabilir.
- Kalp küçük, atım hacmi göreceli olarak sabittir; şok kendini taşıkardi ile gösterir ve hipotansiyon çok geç kalmış bir bulgu olabilir.
- Göreceli olarak vücut yüzeyi geniştir; olayı daha da kötüye götüren hipotermi hızla gelişebilir
- İskelet yapısı esnek, koruyucu kas sargısı azdır; abdomino-pulmoner iç organlar, beyin, omurilik yapıları kırıklar oluşmadan zedelenebilir.
- Hava yolu pasajı erişkinden farklıdır; dil/çene oranı büyük, larinks superoanterior yerleşimde, trakeal kartilaj dar ve esnektir. Ve bu durum hava yolunun kolay zedelenmesine neden olup, açıklığın korunmasını güçleştirir.
- Göreceli olarak göğüs kafesi esnek, mediastinal yapılar mobildir; anstabil göğüs ve pnömotoraks kolay gelişir.
- Çocuk kafası kocaman, subaraknoid yapı dar, destekleri yetersizdir ve gelişmesi devam eden beyin;

travmaya ve sonrasında oluşan ikincil iskemik hasara daha hassastır

Çocuğun yaralanma ciddiyeti travmanın şiddetiyle de ilişkilidir. İlk kabul ve hızlı triaj değerlendirmesinde yaralanmanın ciddiyetini gösteren ip uçları vardır;

- Bilinç değişikliği varsa (GKS<12)
- Nörolojik öykü ve muayenede; şiddetli başağrısı, nöbet geçirme, fokal bulgu, pupil görünümü ve ışık cevabında eşitsizlik, kulak ve burundan dışarı kanama
- Penetran yaralanma ise
- Solunumsal ya da dolaşımsal instabilite varsa
- Karın duvarında morartı varsa
- Şiddeti yüksek travma; yaya iken motorlu araç çarpması, kazaya karışanlar arasında ölen olması, kendi boyunun 3 katından daha yüksekten düşme gibi bir olaysa

İleri travma desteği yaklaşımı ile hızla A,B,C denetlenir, desteklenir, güvene alınır.

A. Havayolu:

- Fasiyal travma var mı? Soluma şekli ve sesinde anormallik var mı?
- Servikal omurları koruyarak havayolunu aç ve koru
- Uygun boyda pediatrik rijid boyunluk tak (trakeanın pozisyonu ve servikal nabızları kontrol etmiş ol)
- Çocuğu sırt tahtasında sabitle

B. Solunum: Etkin bir ventilasyon ve oksijenasyon sağlanmalı

- %100 O₂ ver
- Gerekliyorsa preoksijene et ve hızlı ardışık entübasyona hazırlan
- Sekresyonları uzaklaştır
- Mideyi boşalt (sondalama öncesi kafa kaide yaralanması açısından dikkatli değerlendir)
- Kafa travması varsa lidokain tercih et (ketamin kullanma)



- “Crush” ezilme yaralanması varsa non depolarizan kas gevşetici tercih et (süksinilkolin kullanma)
- Zor entübasyon riski varsa krikotrotomi hazırlığı yap
- Torakostomi hazırlığı yap

C. Dolaşım: Etkin bir dolaşım sağlanmalı

- Kalp hızı, nabız vasfı, perfüzyon belirteçleri, kan basıncı ile hemodinamik durumu değerlendir
- En az 2 geniş damar yolu aç (IV/IO)
- Görünen kanamayı dışarıdan direkt bası ile durdur
- Şokta ise resüsitatif izotonik vasıflı sıvı ver (20ml/kg, gerek varsa tekrar et)
- Kan grubu ve kros için örnek al, gecikecekse hemen 0Rh (-) kan iste.

D. Disabilite: Nörolojik cevabı değerlendirilmeli

- Uyanık
- Sözel uyarana yanıtli
- Ağrılı uyarana yanıtli
- Yanıtsız
- Pupil büyüklüğü ve ışık reaksiyonu kontrol et
- Spinal immobilizasyonu koru

E. Baştan ayağa değerlendirme: Gözden kaçan başka bir yerde yaralanma var mı?

- Baş, boyun, göğüs, karın, ekstremiteler, sırt, anogenital muayene titizlikle gözden geçir
- Üriner sonda koy (üretra yaralanması var mı değerlendirdikten sonra)
- Arter hattı aç (gerekliyse)
- Entübe ise ETCO2 izle
- Kırıkların immobilizasyonu için atel koy (kırık komplikasyonu için değerlendir)
- Vücut sıcaklığını koruma tedbirleri al
- Tetanoz profilaksisi, antibiyotik, analjezi, sedasyon ihtiyacını değerlendir

İlk stabilizasyon sağlandıktan sonra, travmanın özelliğine göre laboratuvar ve radyolojik tetkikler istenir. Başlangıçta kan grubu, kan istemi, hemogram, PTT, INR, karaciğer böbrek göstergeleri, elektrolitler, amilaz, kan gazları, gerekirse toksikolojik inceleme istenir. Kranio servikal, göğüs, pelvis, spinal, ekstremiteler grafileri, kranial BT, Abdominal US, gerekirse abdominal BT.

Travmalı çocuğun hayati organ fonksiyonları korunarak desteklenir. Travma sonucu gelişebilecek kötü perfüzyon ve hipotansiyonun yaratacağı ikincil hasarlanmaya karşı tedbirler alınır. Gerekli şekilde cerrahi konsültasyonları yapılır.

Hastanın akibetine karar verilir; acil ameliyat gerekiyor mu? Başka ihtiyaçları için sevk gerekiyor mu? Hastaneye ya da yoğun bakıma yatışı gerekiyor mu? Gözlem ve eve güvenle gidise uygun mu?

Her travma bir adli olaydır. Uygun dökümantasyon ve raporlama sağlanmalıdır.

Travmalı çocuk bir ekip işidir. İşbirliği, sürekli taze tutulması gereken eğitim, etkin malzeme ve personel yönetimi gerektirir.

1. Overly FL, Wills H, Valente JH. ‘Not just little adults’ - a pediatric trauma primer. *R I Med J* (2013). 2014 Jan 3;97(1):27-30.
2. J Grant McFadyen, Ramesh Ramaiah, and Sanjay M Bhananker. Initial assessment and management of pediatric trauma patients. *Int J Crit Illn Inj Sci*. 2012 Sep-Dec; 2(3): 121–127. doi: 10.4103/2229-HYPERLINK “http://dx.doi.org/10.4103%2F2229-5151.100888”5151.100888
3. Joint policy statement—guidelines for care of children in the emergency department www.pediatrics.org/cgi/doi/10.1542/peds.2009-1807 doi:10.1542/peds.2009-1807
4. Schonfeld D, Bressan S, Da Dalt L, et al. Pediatric Emergency Care Applied Research Network head injury clinical prediction rules are reliable in practice. *Arch Dis Child*. 2014 Jan 15. doi: 10.1136/archdischild-2013-305004.
5. Referral to pediatric surgical specialists. Surgical advisory panel. *Pediatrics*. 2014 Feb;133(2):350-6. doi: 10.1542/peds.2013-3820.
6. Ruddy RM, Fleisher G R. An Approach to injured child. In Gary Robert Fleisher, Stephen Ludwig, Fred M. Henretig eds. *Textbook of Pediatric Emergency Medicine*, 5 th Ed. Lippincott Williams & Wilkins, 2006, pp1339-1360.



BEYİN ve SİNİR CERRAHİSİ AÇISINDAN TRAVMA

Dr. Adnan DAĞÇINAR

Marmara Üniversitesi Nöroşirürji Anabimi Dalı, İstanbul

Beyin ve Sinir Cerrahisi'nin ana konularından biri olan kafa travması çocuklarda önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. Pediatristlerin sıklıkla karşılaştığı bu klinikopatolojik tablo hakkında bilgi sahibi olmak bu olguların pek çoğunda hayat kurtarıcı olabilir.

İki önemli klinik tablo hastalarda ortaya çıkabilecek komplikasyonların öngörülebilmesi için mutlaka bilinmelidir. Bunlar Lucid interval ve unkal herniasyon klinikleridir.

Lucid interval: Kafa travması sırasında bilinç kaybı gelişen ve daha sonra kendine gelen hastalarda genellikle ilk 24-48 saat içinde oluşan ikinci bilinç kaybı süreciyle kendini gösterir. İlk bilinç kaybı konküzyo serebriye bağlıdır ve hasta bir süre sonra ayılır. İkincisi travma sırasında ortaya çıkan genellikle bir kırığa bağlı gelişen epidural kanamaların büyümesi ile olur. Bu nedenle öyküsünde bilinç kaybı olan olguların mutlaka hastanede izlenmesi gerekir.

Unkal herniasyon: Temporal lobun unkus ismi verilen en medial bölümünün temporal yerleşimli bir kanama nedeniyle tentorium açıklığından herniye olarak beyin sapını sıkıştırmasına bağlı olarak gelişir. İpsilateral midriazis, bilinç kaybı, kontrateral hemiparezi, solunum disfonksiyonu klinik bulgulardır. Acil cerrahi dekompresyon yapılmazsa ölüm kaçınılmazdır.

Travma olgularında izlenen bir başka klinik bulgu kaide kırıklarında ortaya çıkan spesifik morarmalardır. İki şekilde izlenir. Racoon eyes bulgusu periorbital ödem ve ekimozu tarifler ki anterior kafa kaidesi kırıklarına işaret eder. Rinore ve menenjite neden olan bir BOS fistülünün belirtisidir. Battle sign mastoid üzerinde izlenen ödem ve ekimozu tarifler. Otorre ve menenjite neden olabilecek orta kafa kaidesi kırıklarının hebercisi olabilir.

Kafa travmaları sırasında ortaya çıkan patolojileri kırıklar, kanamalar, diffüz aksonal yaralanma ve penetran yaralanmalar olarak ayırabiliriz.

Kırıklar; Lineer kırıklar, çökme kırıkları, kaide kırıkları olarak sınıflandırılabilir. Kafatası kırığı tanısı konulduğunda mutlaka BBT ile intrakranial patoloji olup olmadığı araştırılmalı ve hasta hastanede yatırılarak izlenmelidir. Çökme ve kaide kırıklarında cerrahi indikasyon olabilir.

Kanamalar; Epidural, subdural, subaraknoid, intraserebral

kanamalar ve kontüzyonlar olarak ayrılabilir. Epidural, subdural ve intraserebral kanamalarda intrakranial basınç artışı ve herniasyon gelişmesi durumunda cerrahi indikasyon vardır. Kontüzyonlarda dokuda ufak hemorajik odaklar ve ödem gelişir. Genellikle medikal tedavi gerektiren olgulardır.

Diffüz aksonal yaralanma akselerasyon deselerasyon travmaları sırasında aksonların zedelenmesi ile ortaya çıkar. BBT de belirgin intrakranial lezyon görülmeyebilir. Tanı MR ile kesinleşir. Cerrahi indikasyonu yoktur.

Penetran yaralanmalar genellikle düşük veya yüksek hızlı yabancı cisimlerin kafatası içine girmesi ile olur. Mortalite ve nörolojik kayıp riski çok olan yaralanmalardır. Debridman veya intrakranial hematoma gelişmesi nedeniyle cerrahi girişim yapılabilir.



ANAFİLAKSİYE YAKLAŞIM

Doç.Dr. Hülya Ercan SARIÇOBAN

Yeditepe Üniversitesi Çocuk İmmünoloji-Allerji Bölümü, İstanbul

Anafilaksi, alerjik reaksiyonların ölümlü sonuçlanabilecek en ağır durumudur. Mast hücreleri ve bazofillerden ani oluşan mediatörlerin sonucunda oluşur. Deride (flaşhing, ürtikeryal plak, anjiödem), solunum sisteminde (nefes darlığı, vizing, sitridor, laringeal ödem), kardiovasküler sistemde (hipotansiyon, miyokardiyal iskemi, disritmi), gastrointestinal sistemde (kusma, karın ağrısı, ishal, mide bulantısı) çeşitli belirti ve bulgular ile ortaya çıkar. Anafilaksi tanısı sadece hipotansiyon veya en az iki sisteme ait bulguların ortaya çıkması konur. Sıklıkla hastane dışında besinler (fıstık, süt, yumurta, balık, kabuklu deniz ürünleri) hastane içinde ise ilaçlar (penisilin, sefalasporin, kemotörapatikler, ...) neden olur. Ayrıca arı venomu ve lateks te önemli nedenler arasındadır. Radyokontrast maddeler ile oluşan non Ig E aracılıklı reaksiyonlara da anafilaktoid reaksiyon denilmektedir. Anafilaksi sırası ve süresinde ölçülen plasma histamine, plasma β -tryptase anafilaksi tanısında yardımcı olur ancak bu belirteçlerin ölçülmesi pek mümkün olmamaktadır. Anafilaksi düşünüldüğünde

yapılacak allerji testlerinin doğru sonuç verebilmesi için olaydan en az dört hafta sonra yapılmalıdır. Tedavi de ilk yapılacak olay hastanın düz bir zemine yatırılıp, ayakları kaldırılıp, solunumu açılmalı ve mutlaka intramusküler adrebalin 0.01 mg/kg uyluk yan yüzüne uygulanmalı ve gerekir ise 10 dakika ara ile tekrarlanmalıdır. Bu sırada hastanın damar yolu açılıp hipotansiyon belirgin ise 30 ml/kg intravenöz izotonik sodyum bolus olarak verilir. Ürtiker ve anjiödem var ise intavenöz, intramusküler veya oral antihistaminik uygulanmalıdır. Vizing var ise oksijen ve nebülize beta 2 mimetik verilmelidir. Sitridor belirgin ise nebülize epinefrin ve soğuk buhar uygulanır. Tüm tedaviler yapıldıktan sonra anafilakside görülebilecek bifazik reaksiyon için steroid verilir. Hasta 24 saat izlenmeli ve tüm bulguların stabilleşmesinden emin olunduktan sonra takip sonlandırılır. Anafilaksinin tekrarlayabileceği hastalara intamusküler adrenalin otoenjektör reçete edilip kullanım için eğitim verilmelidir.



KÖK HÜCRE ve İMMÜNMODÜLASYON

Prof. Dr. Tunç AKKOÇ

Marmara Üniversitesi, Çocuk Allerji İmmünoloji Bilim Dalı, İstanbul

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).

Tablo 1. Uluslararası Hücresel Tedavi Derneği'nin (International Society for Cellular Therapy-ISCT) Mezenkimal ve Doku Kök Hücre Komitesi insan MKH'lerine ait minimal kriterleri

1. Standart kültür ortamında plastik yüzeylere yapışırlar.
2. Yüzeylerinde CD73, CD90, ve CD105 eksprese ederler.
3. Yüzeylerinde CD11b, CD14, CD19, CD34, CD45, CD79a, HLA-DR eksprese etmezler.
4. Osteoblast, adipocyte ve chondroblasta farklılaşabilirler.

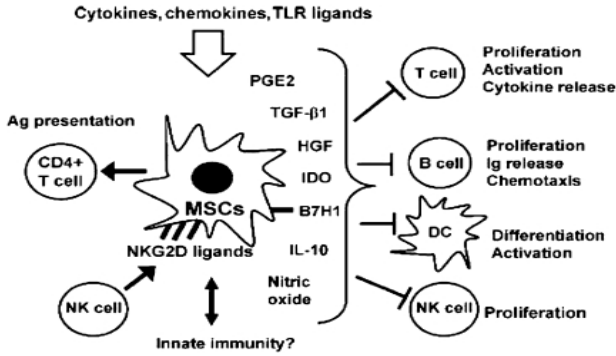
MKH'ler in vitro ortamda havayolu ve/veya alveolar epitelyum hücrelerinin fenotipik işaretlerini gösterir şekilde uyarılabilirler ve sistemik uygulanım sonrasında havayolu ve/veya alveolar epitelyumla, interstitiumla veya vasküler endotel ile engraft olurlar veya kaynaşırlar. Ancak bu engraftment çok 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 sonucu elde edilen verilerle MKH'lerin muhtemel immünomodülatör etki mekanizması hakkında önemli bilgiler edinilmiştir (Şekil 1). MKH'ler buldukları 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.



Şekil 1. MKH'lerin in-vitro immünomodülatör etkileri. DC= dentritik hücre; HGF= hematocyte growth factor; NK= Doğal öldürücü hücreler; PGE= prostaglandin E; TGF= transforming growth factor; TLR= Toll-like receptor.

IL-17 reseptörü MKH'lerde yüksek oranda ekspres 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 hücresine bağlı hücre salınımında 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 olog hem allogenik 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 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) antikorunu, eozinofil üretimi ve hedef organlara göçü, mukus üretimi ve düz kas kütlelerinin artması olarak sayılabilir. Th1 hücreleri allerjik hastalıklarda kronik fazda etkili olmaktadır. Keratonositlerin 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 hem de otoimmün hastalıklarda rol alan Th1 hücrelerinin fonksiyonlarını baskılamaktadır. Bu yüzden Treg hücreleri allerjen-spesifik immünoterapide (SIT) önemli rol oynamaktadır.

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

CD4+CD25+ Treg hücreleri periferik kanda CD4+ T hücrelerinin %5-10'unu oluşturmaktadır. Bu hücreler etkili



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3 Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

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 periferik Th1 hücrelerinin apoptozisidir. Sağlıklı bireylerde self-toleransın oluşması ve immün cevabın baskılanmasında rol alan apoptosis atopik dermatitli hastaların periferik 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.

Allerjik hastalıklarda Kİ-MKH'lerin immünomodülatör etkisi üzerine araştırmalar yapılmaktadır. Allerjik hastalıkların patogenezinde allerjik yanıt ve inflamatuvar/immun yanıt ve havayolu hiperreaktivitesi arasında kompleks bir ilişki vardır. Allerjik 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 dentritik 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 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 rinit 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.



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

PEDİATRİDE YENİLİKLER

3. Marmara Pediatri Kongresi

“Prof. Dr. Işıl Barlan anısına”

18 - 20 Şubat 2016
Hilton İstanbul Kozyatağı



SÖZEL SUNUMLAR



SS-01 [Pediatrik Endokrinoloji]

BOY KISALIKLI OLAN HASTALARDA ÖZELLİKLER VE ETİYOLOJİK DAĞILIM: BİR ÇOCUK ENDOKRİNOLOJİ KLİNİĞİ VERİLERİ

Sibel Özcan¹, Saygın Abalı², Zeynep Atay¹, Belma Haliloğlu¹, Serpil Baş¹, Sevda Çam¹, Teoman Akçay¹, Tülay Güran¹, Serap Turan¹, Abdullah Bereket¹

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

²Kartal Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Boy kısalığı, Çocuk Endokrinoloji Kliniklerine başvuru nedenleri arasında ilk sıralardadır. Bu çalışmada genel pediatri ve diğer yandal polikliniklerinden seçilmiş hastaları kabul eden bir Çocuk Endokrinoloji Kliniğinin kısa boylu hastalarındaki etiyolojik dağılımının sunulması amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Çocuk Endokrinoloji Polikliniğine başvuru boyu 3 persentilin altında olan ve/veya izlemde 3 persentilin altına düşmüş olan 1519 hasta (693 K) çalışma grubunu oluşturdu. Retrospektif olarak hastaların klinik bilgileri, antropometrik, radyolojik ve laboratuvar değerlendirmeleri sonucu aldıkları tanılarına göre gruplandırıldı. Büyüme hormonu (BH) eksikliği tanısı için antropometrik kriterlerin yanısıra uyarı testinde pik BH değeri <7 ng/ml olması, IGF1 ve IGFBP3 düşüklüğü ve büyüme hızının yetersiz olması kriterleri alındı.

BULGULAR: Hastaların başvuru yaşı 10,2±4,2 yıl (0,2 – 19,2) idi. Başvurudaki boy standart deviasyon skorları (SDS) -3,1±1,0 idi. Ağır boy kısalığı (<-3,0 SDS) oranı %41,5 idi. Orantısız boy kısalığı oranı %15,7 idi. Hedef boy (n=1255) SDS -1,4±0,9 saptandı. Anne ve/veya babada boy kısalığı (<-2 SDS) olma oranı % 47,1 ve SGA oranı %20,8'di. Ağır boy kısalığı olan annelerde SGA'lı bebek doğurma oranı daha yüksekti (%33,3 vs %19,4, p=0,003). Hastaların %33,0'ünde normalin varyantı (ailevi±konstitusyonel) kısalık olduğu görüldü. Sendromik boy kısalıkları %18,4 idi. Endokrin bozukluklara bağlı %12,7, kronik hastalığa bağlı %10,7, IUGR'a bağlı %5,9, iskelet displazileri %4,1 olarak saptandı. Hastaların % 4,7 si idiyopatik boy kısalığı idi % 8,4'ünde ise takipsizlik nedeniyle etiyoloji belirlenemedi.

SONUÇ: Normalin varyantı boy kısalıkları literatüre göre düşük, sendromik boy kısalıkları ise yüksek saptanmıştır. Neden olarak genel pediatri polikliniğinden hastaların seçilerek gönderilmiş olması düşünülmüştür. Boy kısalığı ağırlaştıkça endokrin nedenler ve iskelet displazileri olasılığı artmaktadır.

SS-02 [Genetik]

KLİNİĞİMİZDE TAKİP ETTİĞİMİZ HİPERMOBİLİTE HASTALARININ DEĞERLENDİRİLMESİ

Seda Aras¹, Huriye Nursel Elçioğlu²

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

²Marmara Üniversitesi, Çocuk Genetik Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ-AMAÇ: Eklem laksitesisi(hipermobilite), toplumda sağlıklı bireylerin yaklaşık %5-15'inde hiçbir semptom olmaksızın bulunmaktadır. Ehlers Danlos sendromu(EDS) bağ dokusu hastalıkları içerisinde yer alan hipermobilite ile giden herediter heterojen bir alt grubudur. Yumuşak doku fragilitesi ve deri, ligaman ve iç organlarda görülen değişken derecedeki bulgularla seyreden birçok heterojen hastalık grubunu içerir. Klasik, hipermobil ve vasküler subtipi oldukça sıktır; kifoskoliotik, artrokalazik ve dermatosparaktik tipi ise nadir görülür. Bu çalışmada hipermobilite nedeniyle kliniğimize yönlendirilen ve takip altına aldığımız 34 hasta tartışılmaktadır.

BULGULAR: Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Genetik Bölümü'ne 2000-2015 yılları arasında başvuran ve takibe alınan 34 hipermobilite olgusunun yaş, cinsiyet, aile öyküleri, akraba evliliği, Beighton skorları, deri, eklem ve iskelet bulguları, göz, kalp, diğer organ ve sistemlerin tutulumu ve komplikasyonları açısından değerlendirilmiştir. Hastaların yaşları 2-25 yaş arasında olup yaş ortalaması 11,2'dir.18'i (%52.9) erkek,16'sı (%47.1)kız olup, akraba evliliği %29.4, aile hikayesinde benzer bulgu 22(%64.7)'dir. 23 hastada (%67.6) hiperelastik deri,14'ünde(%41.1) skolyoz,pes planus, pes eqinovarus deformitelerinden en az biri mevcuttu. Beighton skoru, 5 ve üzerinde pozitif hasta 23 (%67.6).6 olguda (%17.6) gelişimsel kalça displazisi,10 olguda (%29.4) diğer eklemlerde tekrarlayan dislokasyon öyküleri mevcuttu.

TARTIŞMA: Çocuklarda hipermobilite sık olarak karşılaşılan ve bir pediatristin tanı ve ayırıcı tanısında bazen zorlandığı bir durumdur. Hastalığın tanısı klinik belirtilere ve aile anamnezine dayanılarak konulur. Genellikle tiplendirmede sorun yaşanabilir. Histopatolojide dermal kollajende hafif bir azalma vardır, kıvrımlı ve düzensiz görülür. Elastik liflerde göreceli bir artış vardır, ancak normal yapıdadır. Doku biyopsisi tanıda yardımcı değildir. Hastalığın özel bir tedavisi yoktur. Hastalar düzenli fizik tedavi egzersizlerinden fayda görürler. Ortalama yaşam süresi normal populasyondan farklı değildir. Hastalara genetik danışma önerilmelidir.



SS-03 [Pediatrik Allerji - İmmunoloji]

ATAKSİ TELENJEKTAZİ HETEROZİGOT TAŞIYICILARDA İMMÜN YETMEZLİK VAR MI?

İsmail Öğülür, Elif Karakoç Aydın, Safa Barış, Ahmet Özen, Emel Uyar, Ayça Kıyıkım, Dilek Çiçekkökü, Mustafa Bakır, Işıl Barlan
Marmara Üniversitesi, Pediatrik Allerji-İmmünoloji Bilim Dalı, İstanbul

AMAÇ: Ataksi Telenjektazi (AT), ATM genindeki homozigot mutasyon sonucu oluşur ve kombine immün yetmezlik ile ilişkilidir. AT hastalarında bağışıklık sistem kusurları iyi tanımlanmıştır, ancak heterozigot taşıyıcılar bilinmemektedir. Çalışmamızda AT heterozigot taşıyıcı ebeveynlerde immün yetmezlik açısından lenfosit alt tipleri araştırılmaktadır.

YÖNTEM: Çalışmada, 11 aileden 13 (7K/6E) AT ve 19 ebeveynin detaylı B ve T hücre alt grupları yaş uyumlu 8 sağlıklı kontrol ile karşılaştırıldı.

BULGULAR: Tüm hastalarda ataksi, telenjektazi ve yüksek AFP mevcuttu. Primer immün yetmezlik uyarıcı bulguları sadece 6 hastada pozitif. 6 hastada düşük IgE, 7 hastada düşük IgA ve 2 hastada ise yüksek IgM değerleri saptandı. AT hastalarında CD3 T ($p=0.03$), CD4 T helper ($p=0.009$) ve B ($p<0.001$) lenfositlerin istatistiksel anlamlı düşük, NK ($p<0.001$) hücrelerin ise yüksek olduğu gözlemlendi. Buna ek olarak, AT hastalarında naif CD4 ($p<0.001$), naif CD8 ($p<0.01$) ve recent timik emigrant (RTE) ($p<0.001$) hücreler anlamlı düşük saptandı. Öte yandan, heterozigot taşıyıcı ebeveynler sağlıklı kontroller ile karşılaştırıldığında naif CD4 ($p=0.026$) ve naif CD8 ($p=0.017$) ve santral hafıza CD8 ($p=0.009$) hücreleri düşük, efektör hafıza CD4 (105 ± 34 vs 55 ± 19 , $p=0.001$) lenfositler anlamlı yüksek bulundu. İlginç olarak, ebeveynlerde timusta lenfosit üretiminin göstergesi RTE ($p=0.002$) hücreler kontrollerden düşük bulundu.

SONUÇ: AT hastalarında lenfosit alt gruplarının çeşitli bileşenlerinde kombine immün yetmezliği doğrulayan bozukluklar gözlemlendi. Ayrıca, ATM heterozigot taşıyıcı ebeveynlerin klinikte "sağlıklı" olarak değerlendirilmesine rağmen, lenfosit alt gruplarında kombine immün yetmezliği işaret eden bulgular saptandı.

SS-04 [Pediatrik Nöroloji]

NÖROLOJİK TUTULUM GÖSTEREN HEMOLİTİK ÜREMİK SENDROMLU ÇOCUK OLGULARIN RETROSPEKTİF ANALİZİ

Sevim Şahin¹, Elif Bahat Özdoğan², Gülay Kaya³, Nezir Özgün⁴, Ali Cansu¹, Mukaddes Kalyoncu², Embiya Dilber⁵

¹Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Trabzon

²Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, Trabzon

³Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Yoğun Bakım Bölümü, Trabzon

⁴Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Nörolojisi, Diyarbakır

⁵Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Trabzon

GİRİŞ: Hemolitik üremik sendrom (HÜS) sıklığı, zaman zaman epidemilerle artış göstermektedir. HÜS ile birlikte nörolojik tutulumun sık olması, bu hastalara uygun yaklaşımın belirlenmesini gerektirmektedir. Nörolojik tutulum gösteren HÜS hastalarında, farklı nörolojik semptomların ortaya çıkışında etkili faktörleri belirlemek üzere çalışma yapılmıştır.

METOD: 10 yıllık izlem süresi içinde nörolojik tutulum gösteren HÜS hastalarının retrospektif olarak elde edilen verileri, istatistiksel açıdan incelenmiştir. Hastalar, 0-5, 5-11, 11-18 yaş gruplarına ayrılarak, yaşa göre değişen farklılıkların da belirlenmesi amaçlanmıştır.

SONUÇLAR: Nörolojik tutulum gösteren 24 hastada, kız cinsiyet anlamlı olarak baskındı (tüm HÜS grubunda kız/erkek oranı 1.37 iken, nörolojik tutulum olanlarda 3.8). Bilinç değişikliği ve piramidal semptomlar, ilk 2 günde ortaya çıkan erken semptomlar olurken, baş ağrısı, ortalama 9 gün ile geç ortaya çıkan bir semptomdu. 0-5 yaş grubunda, nörolojik semptomlar daha erken ortaya çıkmakta, alanin transaminaz (ALT), aspartat transaminaz (AST), laktat dehidrogenaz (LDH), protrombin zamanı, D-dimer daha yüksek değerler göstermekteydi. Piramidal bulguları olanlarda hemoglobin ve D-dimer değerleri daha yüksekti ($p<0.05$). Nöbet geçirenlerde, D-dimer ile birlikte lökosit sayısı yüksek bulundu (sırasıyla $p<0.05$ ve $p<0.005$). Bilinç değişikliği olan hastalarda kreatinin, LDH düzeyleri daha yüksekti ($p<0.005$). EEG bulgusu olanlarda kreatinin daha yüksek ($p<0.005$), Beyin MR bulgusu olanlarda ise geliş kreatinin düşük ($p<0.05$), AST yüksek ($p<0.005$) saptandı.

SONUÇ: Nörolojik tutulum gösteren hastaların laboratuvar verilerinde, cinsiyet, yaş, nörolojik semptom ve görüntüleme bulguları ile ilişkili anlamlı farklar saptanmıştır. Bu farkların dikkate alınması, hastaların izleminde yol gösterici olabilir.



SS-05 [Neonatoloji]

DOĞUMSAL DİAFRAGMA HERNİSİ MODELİNDE TRAKEAL OKLÜZYONUN AKCİĞERLERİN GELİŞİMİNE ETKİSİNİN İNCELENMESİ

Emrah Aydın¹, Emre Yener², Nil Üstündağ²

¹Bahçelievler Devlet Hastanesi, Çocuk Cerrahi Kliniği, İstanbul

²İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji ABD, İstanbul

AMAÇ: Doğumsal diafragma hernisi yüksek morbidite ve mortaliteye sahip doğumsal anomalidir. Çalışmamızda nitrofen modeli ile oluşturulmuş doğumsal diafragma hernili olgularda trakeal oklüzyonun akciğerlerin gelişimindeki etkisini incelemek amaçlanmaktadır

YÖNTEM: Aynı yaş grubunda Wistar albino türü sıçanlar çiftleştirildi. Vajinal smearda sperm gösterilen sıçanlar çalışmaya dahil edildi. Smearda spermin gösterildiği gün sıfırıncı gebelik günü kabul edildi. Gebeliğin dokuzuncu gününde anne sıçana 100mg Nitrofen gavaj ile verildi ve 18. günde laparotomi ve hysterotomi yapıldı. Her iki fetustan birine servikal yaklaşımla trakeal oklüzyon uygulanırken diğerine trakeal oklüzyon yapılmadı. Gebe sıçanlara 22. gebelik gününde yeniden laparotomi ve hysterotomi yapılarak fetüslerin akciğerleri çıkarıldı. Akciğerlerinin gelişimi histopatolojik olarak değerlendirildi

BULGULAR: Nitrofen modeli ile 17 fetusun 10'unda (%59) doğumsal diafragma hernisi gelişti. Deneklerin beşi kontrol grubunda, beşi trakeal oklüzyon grubunda idi. Beş denekte sağ diafragma hernisi, üç denekte sol diafragma hernisi gerçekleşirken iki denekte herni bilateral idi. Akciğer gelişimi kontrol grubunda iki denekte psödoglandüler evrede, iki denekte psödoglandüler evre ve erken kanaliküler evrede bir denekte ise erken kanaliküler evrede duraklamışken trakeal oklüzyon grubunda iki denekte geç kanaliküler-erken sakküler evrede, bir denekte sakküler ve iki denekte erken kanaliküler evrede durakladığı görüldü.

SONUÇ: Nitrofen modeli doğumsal diafragma hernisi modeli oluşturmada etkin bir yöntemdir ancak Bochdalek hernisini simüle etmede yetersiz kalmaktadır. Trakeal oklüzyon deneklerin akciğerlerinin gelişimlerini arttırmaktadır.

SS-06 [Pediatrik Göğüs Hastalıkları]

KİSTİK FİBROZIS DIŞI BRONŞEKTAZİ TANILI HASTALARDA EKSHALE NİTRİK OKSİT DÜZEYLERİ

Nilay Baş İkizoğlu, Taner Adıgüzel, Emine Atağ, Ela Erdem Eralp, Yasemin Gökdemir, Refika Ersu, Fazilet Karakoç, Bülent Karadağ

Marmara Üniversitesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları, İstanbul

GİRİŞ: Bronşektazi (BE) bronşların lokal veya diffüz olarak geri dönüşümsüz genişlemesidir, gelişmekte olan ülkelerde hala önemli bir sağlık sorunudur. Ekshale fraksiyonel nitrik oksit (Fe-NO) ölçümü hava yolu inflamasyonunu yansıtan, kantitatif, invaziv olmayan, basit ve güvenilir bir tetkiktir. Bu çalışmanın amacı kistik fibrozis dışı bronşektazili çocuklarda Fe-NO düzeyinin belirlenmesi, teşhis ve ayırıcı tanıdaki yerinin araştırılmasıdır.

GEREÇLER VE YÖNTEM: Çalışmaya Marmara Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları polikliniğinde izlenen 6-18 yaş arasında 100 kistik fibrozis dışı bronşektazili çocuk alındı. Hastaların Fe-NO değerleri NIOX-MINO (Aerocrine, İsveç) marka cihaz kullanılarak ölçüldü. Hastaların demografik özellikleri, solunum fonksiyon testi sonuçları, yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografide (YRBT) etkilenen lob sayısı değerlendirildi.

SONUÇLAR: Hastaların 39'u post-enfeksiyöz BE, 23'ü immün yetmezlik, 19'u idiyopatik BE, 9'u PCD, 8'i astım, biri kist hidatik ve biri özefagus atrezisi tanılıydı. 55'i erkek, yaş ortalaması 14,9 ± 2,0 yıl, tanı yaşı 3,4 ± 1,4 yıl, şikayetlerin başlama yaşı 1,8 ± 3,3 yıl, takip süresi ise 8,0 ± 3,0 yıl olarak bulundu. FeNO seviyesi 20,9±14,0 ölçüldü. FE-NO seviyesi erkeklerde kızlara göre ve 12 yaşın üstündeki çocuklarda 12 yaşın altındaki çocuklara göre anlamlı olarak yüksek saptandı. PSD'li hastalarda astımlı hastalar ile karşılaştırıldığında Fe-NO anlamlı olarak düşük saptanırken PSD'li ve diğer BE tanılı hastalar arasında anlamlı fark saptanmadı. Fe-NO düzeyleri ile YRBT'de tutulan lob sayısı ilişkili bulunmadı.

TARTIŞMA: FE-NO ölçümünün bronşektazi hastalarının tanısında ve klinik takibinde kullanılması basit ve ve non-invazif bir yaklaşım imkanı sunabilecektir.



SS-07 [Pediatrik Gastroenteroloji]

İNFLAMATUAR BAĞIRSAK HASTALIĞININ KLİNİK BULGULARININ DEĞERLENDİRİLMESİ: 15 YILLIK OLGULARIMIZ

Birol Öztürk¹, Nazlı Kuter², Bilge Şahin Akkelle¹, Ebru Şenol¹, Engin Tutar¹, Deniz Ertem¹

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

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

GİRİŞ: Çevresel ve genetik faktörlere bağlı olarak gelişen inflamatuvar bağırsak hastalığı (İBH) genellikle erişkin yaşta bulgu vermekle birlikte olguların %25'i pediatrik yaş grubunda başlar ve daha ağır seyredir. Ülseratif kolit (ÜK), Crohn Hastalığı (CH) ve sınıflandırılmayan İBH (SİBH) olarak 3 tipi vardır. Çalışmada İBH tanısıyla izlenen hastaların uzun dönem klinik seyirleri değerlendirilmiştir.

METOD: 2001-2016 yılları arasında Porto kriterlerine göre tanı konulmuş 88 İBH'lı hasta demografik özellikleri, tanı ve izlemdeki tetkikleri, endoskopik ve histopatolojik bulguları, tedavi ve yanıtları açısından retrospektif olarak incelendi. Hastalık aktiviteyi Pediatrik Ülseratif Kolit Aktivite İndeksi (PUCAI) ve Pediatrik Crohn Disease Aktivite İndeksi (PCDAI)'ne göre hesaplandı.

BULGULAR: Hastaların 41'i (%46.6) erkek, ortalama tanı yaşı 11 yaş 3 ay, 49'u (%55.7) ÜK, 35'i (%39.8) CH, 4'ü (%0.5) SİBH idi. En sık yakınmalar ÜK'de kanlı dışkılama (%100), karın ağrısı (%62.3) ve kilo kaybı (%43) iken; CH'de karın ağrısı (%78) ve kilo kaybı (%48). Tanı anında hastaların %60.7'sinde (ÜK=%61.2, CH=%60) demir eksikliği anemisi, %18.2'sinde vitamin B12 eksikliği, %71'inde D vitamini eksikliği (CH=%79.1, ÜK=%64.3) saptandı. Tanıda CH'nin %60'ında PCDAI orta/şiddetli düzeydeydi ve olguların 11'inde (%31.4) perianal fistül mevcuttu. Endoskopik olarak, CH'nin %42.8'inde ileokolon ve üst GİS tutulumu, %34.2'sinde ileokolonik tutulum görülürken; hastaların %31.4'ünde histopatolojik olarak granülom saptandı. Tanıda ÜK'nin %73.3'ünde PUCAI orta/şiddetli düzeydeydi, hastaların %60.4'ünün hepatik fleksuraya uzanan koliti veya pankoliti vardı. Değerlendirme sırasında hastaların %78'i remisyondaydı ve idame tedavisinde olguların %95'inde 5-ASA, %76'sında Azathioprin ve %23'ünde İnfliximab kullanılmaktaydı.

SONUÇ: İBH klinik bulguları olan hastalarda endoskopi, laboratuvar ve radyolojik görüntüleme yöntemleri kullanılarak tanı konulabilir. Yaşam boyu takip gerektiren bu hastalık remisyon ve alevlenmelerle seyrettiği için tedaviye yanıtın düzenli takibi gereklidir.

SS-08[Genel Pediatri]

KONJENİTAL KALP HASTALIĞI OLAN DOWN SENDROMLU ÇOCUKLARIN DENVER GELİŞİM TESTİ İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

Banu Yazıcı¹, Belgü Kaçmaz², Şükran Yıldırım¹, Muhammed Mehtar³

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

²Şişli Florence Nightingale Hastanesi, Klinik Psikoloji, İstanbul

³İstanbul Bilim Üniversitesi, Çocuk ve ergen psikiyatrisi ana bilim dalı, İstanbul

GİRİŞ: Down Sendromu gelişim geriliğinin bilinen en sık nedenidir ve prevalansı 1:691 civarındadır. Genellikle doğumda tanı konur, 21. kromozomda trizomiye gösteren karyotip analizi ile tanı doğrulanır. Down Sendromunda hemen her organ sistemi etkilenir. Bunlardan en önemlisi kardiyak ve nörolojik sistemdir. Down Sendromluların yaklaşık %50'sinde konjenital kalp hastalığı görülür. Konjenital kalp hastalığı Down Sendromlu çocuklarda mortaliteyi artırmaktadır. Ancak konjenital kalp hastalığının Down Sendromlu çocukların gelişimini nasıl etki yaptığı konusunda yeterli veri yoktur. Bu çalışmada konjenital kalp hastalığının Down Sendromlu çocukların gelişimlerini nasıl etkilediği Denver gelişim testi ile araştırılmıştır.

MATERYAL-METOD: İstanbul Bilim Üniversitesi Down Sendromu Araştırma merkezimize mart 2014-mart 2015 tarihleri arasında başvuran 44 Down Sendromlu 0-24 ay çocuk çalışmamıza dahil edildi. (konjenital kalp hastalığı olan n=31, konjenital kalp hastalığı olmayan n=13). Dördü konjenital kalp hastalığı nedeniyle opere olmuştu. Olgulara uygun koşullarda (karnı tok ve altı temiz) hastanemiz çocuk gelişim polikliniğinde psikologlar tarafından Türkiye çocukları için uyarlanan D2GTT yapıldı. Tüm olguların ayrıntılı prenatal, natal, postnatal öyküleri alındı. D2GTT öncesi tüm olguların fizik ve nörolojik muayeneleri yapıldı. Demografik bilgilere ek olarak D2GTT 'de sorgulanan kişisel-sosyal gelişimi, ince motor gelişimi, kaba motor gelişimi, dil gelişimi değerlendirildi. Test sonuçları normal ve anormal olarak 2 gruba ayrıldı.

SONUÇ: Konjenital kalp hastalığının down sendromlu çocukların gelişimini nasıl etkilediği Denver testi (DGTT-2) ile değerlendirildiğinde konjenital kalp hastalığı olan down sendromlu çocukların ince motor yaşlarının konjenital kalp hastalığı olmayanlara göre daha geri olduğunu, diğer alanlarda ise farklılık olmadığını gördük. Bu çalışma ile down sendromlu çocuklarda konjenital kalp hastalığı mevcudiyetinin nörogelişimsel prognozu olumsuz etkileyebileceği izlenimi edinilmiştir.



SS-09 [Pediatrik Kardiyoloji]

PSORİAZİS TANISI İLE İZLENEN HASTALARDA KARDİYOVASKÜLER RİSK DEĞERLENDİRME VE VENTRİKÜLER STRAIN

Berna Şaylan Çevik¹, Figen Akalın¹, Elif Erolu Günay¹, Nilüfer Çetiner¹, Tülin Ergun²

¹Marmara Üniversitesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul ²Marmara Üniversitesi, Dermatoloji Ana Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Psoriasis çocuk ve erişkinleri etkileyen sistemik inflamatuvar bir hastalıktır. Erişkinlerde giderek artan oranda kardiyovasküler olaylara yolaçmaktadır. Artmış bu risk çocuklarda henüz çalışılmamıştır. Çalışmamızda çocukluk çağı psoriasis olgularında karotis intima media kalınlığı (KIMK), arteryel fonksiyonlar ve ventriküler strain değerlendirilerek kardiyovasküler risk tayini yapılmıştır.

GEREÇLER VE YÖNTEM: Çalışmaya 20 psoriasis hastası, 20 kontrol grubu alındı. Psoriasis aktivite indeksi(PAI) ölçüldü. Ekokardiyografik çalışmalar Philips IE33 marka cihaz ile yapıldı. Karotis ve artreyel çalışmalar için L-11MHz lineer prob, ventriküler strain, KİMT, arteryel stiffness, distensibilite, brakial arter flow mediated dilatation(FMD) için 5-MHz transducer kullanıldı. Longitudinal ve global strain apikal 3 boşluk(4C), uzun aks (LAX),and iki boşluk (2C) görüntülerde elde edildi.

SONUÇ: Hastaların ortalama yaşı 14.2±0.89(12-16yıl)(12 kız, 8 erkek) iken kontrol grubu 14.05±0.88(12-16 yıl)(12 kız, 8 erkek) idi. Hastaların ortalama takip süresi 8.7 ay(5-14 ay), PASI 7.0±1.84(4-10.7) idi.Hastalarda KIMK değeri kontrol grubundan yüksek olmasına rağmen istatistiksel olarak anlamlı değildi. Aortik stiffness hastalarda istatistiksel olarak yüksekti (0.32±0.14; 0.18±0.089, p=0,02). FMD değerlerinde (1. ve 3. dakika) gruplar arasında anlamlı fark yoktu. Global sirkumferensiyel and longitudinal strain hasta grubunda düşük izlendi (-21.3±3.75,-23.6±3.78; -19.8±1.89, -23.4±3.92; p<0,05 sırasıyla).

TARTIŞMA: Psoriasis hastalarında erken olan çocukluk döneminde dahi arteryel ve ventriküler fonksiyonların bozulduğu, bunun da kardiyovasküler riski artırdığı söylenebilir. Önlenabilir diğer risk faktörlerinin elimine edilmesi ve yakın takip ile bu hasta grubunda kardiyovasküler olaylar azaltılabilir.

SS-10 [Pediatrik Kardiyoloji]

AKUT ROMATİZMAL ATEŞ'Lİ HASTALARDA D VİTAMİNİ DÜZEYLERİ

Enes Çelik¹, Nilüfer Çetiner², Elif Günay², Berna Şaylan Çevik², Figen Akalın²

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

²Marmara Üniversitesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Akut Romatizmal Ateş (ARA) ülkemizde edinsel kalp hastalığının en sık nedenidir. Son yıllarda D vitamininin kalsiyum homeostazının yanı sıra, immün sistem üzerine etkileri araştırılmaktadır. İmmün toleransın bir komponenti olan D vitamini eksikliğinin romatoid artrit, sistemik lupus eritematozus, diabetes mellitus gibi otoimmün hastalıklarla ilişkisi gösterilmiştir. Çalışmamızda ARA tanısı alan hastalarda D vitamini düzeylerini araştırmayı amaçladık

HASTALAR VE YÖNTEM: Marmara Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji Kliniğinde Ocak 2014 – Aralık 2015 tarihleri arasında ARA tanısı alan 26 hastadan akut atak sırasında 25(OH)-Vitamin D düzeyleri ölçüldü. Kontrol grubu ise aynı yaş ve cinsiyetteki sağlıklı çocuklardan oluşturuldu. Normal değerler 20-80 ng/ml, yetersizlik 15-20 ng/ml, eksiklik <15 ng/ml, ağır eksiklik <5 ng/ml olarak belirlendi.

BULGULAR: Çalışmaya dahil edilen 26 hastanın (10 kız) tanı yaşı ortalaması 11.1±3.1 (aralık:4.8-17.5) yıl idi. Tanının mevsimsel dağılımı %34.6 kış, %30.8 yaz, %23.1 ilkbahar ve %11.5 sonbahar olarak belirlendi. Hastaların ve kontrol grubunun serum 25(OH)-Vitamin D düzeyi ortalaması sırası ile %11.4±6.5 ve %17.9±8.1 olup iki grup arasındaki fark anlamlıydı (p=0.03). Hastaların %73.1'inde D vitamini eksik, %19.2'sinde yetersiz, sadece %7.7'inde normal sınırlardaydı. 22 hastada (%84.6) kardit mevcuttu, kalp tutulumu olanlarla olmayanlar arasında D vitamini düzeyleri açısından anlamlı fark saptanmadı (p=0.28). Hastaların serum kalsiyum, fosfor, alkalin fosfataz değerleri normaldi.

SONUÇ: Günümüzde güneş ışığından uzak kalınması, kapalı ortamlarda daha çok vakit geçirilmesi ve dengesiz beslenme D vitamini eksikliğine yol açmaktadır. Antienflamatuvar ve immünmodulator etkileri, bu hormonun önemini artırmaktadır. Çalışmamızda ARA'da, hastaların akut dönemde %92.3'ünde D vitamininin 20 ng/ml'nin altında olması ve kontrol grubundan anlamlı olarak düşük bulunması, bu eksikliğin hastalık patogenezinde kolaylaştırıcı rol oynayabileceğini düşündürmüştür.



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3 Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

SS-11 [Pediatrik Nefroloji]

BASİT KİSTTEN KRONİK BÖBREK YETMEZLİĞİNE: KİSTİK BÖBREK HASTALIKLARI

*Neslihan Çiçek, Tuğba Nur Daşar, İbrahim Gökçe, Nurdan Yıldız, Harika Alpay
Marmara Üniversitesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İstanbul*

GİRİŞ: Kistik böbrek hastalıkları genetik geçişli ya da edinsel olabilen, son dönem böbrek yetmezliğine yol açabilen geniş bir hastalık grubunu içerir. Bu durum izole olabileceği gibi, böbrek dışı bulgular da eşlik edebilir. Ayrıca bir sendromun parçası olarak da görülebilir. Bu çalışmamızda çocuk nefroloji kliniğimizde kistik böbrek hastalığı nedeniyle izlenen hastaların demografik özellikleri, tanıları ve izlem sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlandı.

GEREÇLER VE YÖNTEM: Çocuk nefroloji polikliniğimizde kistik böbrek hastalığı nedeniyle 1993-2015 yılları arasında takip edilen hastalar geriye dönük olarak incelendi.

SONUÇLAR: Toplam 272 hastanın 126'sı kız (%46,32), 146'sı erkek (%53,68) idi. Yüz sekiz hasta (%39,7) antenatal tanı almış olup, diğer 164 hastanın ortalama tanı yaşı $7,23 \pm 4,72$ (0-17) yıl, tüm hastaların ortalama takip süresi $4,41 \pm 3,76$ (0-17,7) yıl idi. Hastalar tanılarına göre incelendiğinde, 71'i (%26,1) basit kist, 112'si (%41,17) multikistik displastik böbrek (MKDB), 56'sı (%20,58) otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı (ODPKBH), 22'si (%8,09) otozomal resesif polikistik böbrek hastalığı (ORPKBH), 3'ü (%1,1) kist hidatik, 2'si Joubert sendromu, 1'i Nefronofitizis, 2'si Tuberoskleroz, 3'ü Bardet Biedl sendromu, 1'i ise bilateral bosniak tip 2 kist tanısı aldı. Hastaların 70'inde (%25,73) ailesinde böbrek kisti öyküsü mevcuttu. İki MKDB, 3'ü ORPKBH tanılı 5 (%1,84) hasta izlemede kaybedildi. On (%3,67) hastada kistik böbrek hastalığına bağlı olduğu düşünülen böbrek fonksiyon testlerinde bozukluk saptandı, bu hastalardan 3'ü periton diyalizi tedavisi almaktadır. Bu hastaların 6'sı ORPKBH, 1'i MKDB, 1'i Joubert sendromu, 1'i Bardet Biedl sendromu, 1'i nefronofitizis tanısı almıştır. Hastaların 10'unda (%3,67) hipertansiyon, 16'sında (%5,88) proteinüri saptanmıştır.

SS-12 [PEDİATRİK NEFROLOJİ]

AT NALI BÖBREK HASTALARINDA KLİNİK İZLEM VE AİLE BİREYLERİNDE RENAL ANOMALİLER

Nurdan Yıldız¹, Büşra Bilim², Kıymet Keçelioğlu Binnetoğlu², Serçin Güven¹, Neslihan Çiçek Deniz¹, İbrahim Gökçe¹, Harika Alpay¹

¹Marmara Üniversitesi Hastanesi Pediatrik Nefroloji Anabilim Dalı-İstanbul

²Marmara Üniversitesi Hastanesi –Pediatri Anabilim Dalı-İstanbul

GİRİŞ: At Nalı böbrek (ANB) her iki böbreğin alt polünden parankimal doku ile birleşmesi sonucu oluşan, iyi bilinen bir konjenital anomalidir. Her 400-800 bireyde bir görülebilir ve diğer konjenital anomalilerle birlikte seyredebilir.

AMAÇ: At Nalı böbreği olan çocuklarda klinik takibin sonuçları, ek sorunları tespit etmek, aileleri böbrek ve idrar yolu anomalileri ile ilgili olarak araştırmak.

MATERYAL VE METHOD: At Nalı böbreği olan hastaların hastane kayıtları retrospektif olarak incelendi. Böbrek ve üriner sistem hastalıkları açısından aile bireylerinin kayıtları incelendi.

SONUÇ: AtNalıböbreğiolan51(30erkek,21kadın)hastanın verilerini inceledik. Ortalama yaşlar; ilk başvuruda 6 ± 4.3 ve son başvuruda 12 ± 5.67 (min:1 ay-max:27 yıl) bulunmuştur. Ortalama takip süresi 2.5 ± 3 (min:1 ay – max:14 yıl) yıldır. Akraba evliliği 13 (25.5%) ailede mevcut olup bu ailelerden üçünderenalve/veyaürinersistem anomalisi bulunmuştur. Hastaların 19 (37.3%) unda ek anomali eşlik etmektedir. Radyolojik değerlendirmede 5(9.8%) hastada tek taraflı evre 1-2 hidronefroz(HN), 8 (15.7%) hastada çift taraflı evre 1-2 HN, 2(3.9%) hastada çift taraflı evre 3-4 HN tespit edilmiştir. 3 hastada tek taraflı evre 1-3 vezikoüretal reflü(VUR),1 hastada tek taraflı evre 4-5 VUR, 2 hastada bilateral evre 1-3 VUR saptanmıştır.

TARTIŞMA: At nalı böbrek nedeniyle izlenen hastalar eşlik edebilecek ürolojik ve diğer anomaliler açısından tetkik edilmelidir. Aileler de üriner sistem anomalileri ve renal fonksiyonlar açısından bilgilendirilmeli ve izlenmelidir.



SS-13 [Sosyal Pediatri]

ÇOCUKLUK ÇAĞI YARALANMALARINDA BİR SAĞLIKLI ÇOCUK İZLEM KLİNİĞİ DENEYİMLERİ

Bahar Kural, Selcen Yaroğlu Kazancı, Nevin Hatipoğlu, Esra Şevketoğlu, Sami Hatipoğlu Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Zuhuratbaba, Bakırköy İstanbul

Bir yaşından sonra çocuklarda en çok ölüm nedeni olan yaralanma, incinme, travma olarak isimlendirilen olaylar, çocuk ölüm ve sakatlıklarının önlenabilir en önemli nedenlerindedir. Sağlıklı çocuk izleminde ailelere çocuklarının yaşlarına göre, olası yaralanma ve kazalara karşı danışmanlık verilmektedir.

Ebeveynlerin tutumu, çocuğun yaşadığı ortamın kaza ve zehirlenmelere karşı güvenli hale getirilmesi önemlidir. Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Sağlıklı Çocuk İzlem Polikliniğinde izlenen yaşları 1 ay ila 7 yaş arasında olan 530 çocuğun dosyaları retrospektif olarak tarandı. Her sağlıklı çocuk izlem muayenesinde sorulan “Çocuğunuz herhangi bir kaza geçirdi mi?” sorusuna verilen cevaplar ve çocuğa dair bilgiler değerlendirildi. Toplam 530 çocuğun 55 tanesi (%10,4) kaza veya yaralanma geçirmiştir. Kaza geçiren çocukların %72,2’sine annesinin baktığı saptanmıştır. Dört ila 15 ay arası çocuklarda kanepeler, yatak, araba, yürüteçten düşme kazalara sebepken, 18. aydan sonra, düşmeye ek yanıkların kaza sebebi olduğu görülmektedir. On sekiz ay ile 2 1/2 yaş arasında kaza geçiren çocuk sayısı artmaktadır. İki yaşından sonra ilaç, korosif madde içme, sokakta düşme yaralanma sebebi olarak bulunmuştur. Sokakta düşme; kırık, çıkık ve sütür atılmasını gerektiren yaralanmalara sebep olmaktadır. Dört yaşında bir vakada araç dışı trafik kazasına bağlı yaralanma da tespit edilmiştir. Kazaların gerçekleştiği mevsim sorgulandığında, %43,6 oranı ile kış mevsiminde sıklığının arttığı saptanmıştır. Tüm hayvan ısırıkları, sokakta düşmeler ise yaz mevsiminde gerçekleşmiştir. Ülkemizde çocukluk çağında yaralanmaların önlenmesinde kanıta dayalı uygulama ve önerileri oluşturmak için, Türkiye’ye özgü verilere dayanan, özgün ve kapsamlı araştırmalar yapılmalıdır. İlgili toplum kuruluşları da bir araya getirilerek, bir ulusal strateji planı yapılandırılmalıdır.

SS-14 [Sosyal Pediatri]

ANALIK İZİNİ VE KADIN MEMURA ÇOCUĞUNU EMZİRMESİ İÇİN VERİLEN SÜT İZİN SÜRELERİNİN ÇALIŞMA ORTAMI ÜZERİNE ETKİLERİ

Perran Boran¹, Yasemin Doğan Kaya¹, Fatma Çırpı², Ayşe Kutluata³, Elif Yokarıbaş⁴, Gülay Aygün¹
¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Sosyal Pediatri BD
²TC Sağlık Bakanlığı Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Sağlık Bakım Hizmetleri Müdürü
³TC Sağlık Bakanlığı Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, GebeEğitim Hemşiresi
⁴TC Sağlık Bakanlığı Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Hizmet İçi Eğitim Hemşiresi

GİRİŞ: Analık izni kanun maddesinde yapılan son değişikliklere göre “doğum yapan memura analık izni süresinin bitiminden itibaren, istekleri üzerine yirmidört aya kadar aylıksız izin verilir”; süt izni ise “çocuğunu emzirmesi için doğum sonrası analık izni süresinin bitim tarihinden itibaren ilk altı ayda günde üç saat, ikinci altı ayda ise günde bir buçuk saat süt izni verilir” şeklinde düzenlenmiştir.

AMAÇ: Bu çalışmada verilen izin sürelerinin sağlık çalışanları arasında ki çalışma düzeni ve ortamı üzerine etkilerinin incelenmesi, durum tespiti sonrası çalışma ortamının iyileştirilmesi amacıyla önerilerin sunulması amaçlanmıştır.

GEREÇ-YÖNTEM: Çalışmaya TC Sağlık Bakanlığı Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesinde hemşire olarak görev yapan sağlık çalışanları alındı. Otuz kişilik bir grupta odak görüşme sonrası anket soruları oluşturularak toplam 248 kişiye anket yolu ile ulaşıldı.

BULGULAR: Çalışmaya katılanların 35’i erkek (%14), 213’ü ise kadındı (%86). Çocuğu olmayan çalışanların %39,7’si süt izninin iş düzenini aksattığını düşünürken, çocuğu olanların %76,4’ü böyle düşünmediğini belirtti. Çocuğu olmayanların %18,9’u çocuğu olmadığı için haksızlığa uğradığını düşünürken, bu oran çocuğu olanlarda %2,8 olarak belirlendi. Çocuğu olanların %33’ü bakacak kimse olmadığı için ücretsiz izin almak zorunda kaldığını ifade etti. Bu doğrultuda çalışanların %92’si hastanede kreş bulunması gerekliliğini vurgularken, %65’i gebelik izninde olanların yerine ekstra nöbet tutanların ekstra ücretlendirilmesini öneri olarak getirdi. Erkeklerin %43’ü, kadınların ise %50,7’si izinler nedeniyle çalışma arkadaşlarının iş yükünün artmasının, çalışma barışını bozduğunu düşündüklerini ifade etti.

SONUÇ: Anne sütünün teşviki ve anne bebek bağlanması nedeniyle önem taşıyan bu izinlerin çalışma huzurunu bozması amacıyla hastanelerde bebeklerin bakımının sağlanabileceği kreşlerin, çalışanların sütlerini sağabilecekleri emzirme odalarının açılması, varsa iyileştirilmesi önerilmektedir.



PEDİATRİDE YENİLİKLER

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3. Marmara Pediatri Kongresi

“Prof. Dr. Işıl Barlan anısına”

18 - 20 Şubat 2016
Hilton İstanbul Kozyatağı



POSTER SUNUMLAR



PS-01 [Pediatrik Nefroloji]

SCHİMKE IMMUN OSSEÖZ DİSPLAZİSİ VE SİSTEMİK LUPUS ERİTEMATOZUS BİRLİKTELİĞİ

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

GİRİŞ: Schimke immun-oseöz displazisi (SİOD) OR geçişli bir hastalıktır. Karakteristik özellikleri spondiloepifizyal displazi, dismorfik yüz görünümü, nefrotik sendrom (NS) ve immun yetmezliktir. Bu sunumda SİOD ve membranöz nefropati (MN) tanıları ile takip edilen ve yıllar içerisinde sistemik lupus eritematozus (SLE) gelişen bir olgu sunulmuştur.

OLGU: Yedi yaşında erkek hasta NS sebebiyle tarafımıza refere edildi. Akriba evliliği olan anne ve babanın ikinci çocuğu olan kemik yaşı 2 yaş geri idi ve epifizyal displazi tespit edildi. Fizik muayenesinde orantısız boy kısalığı, kısa boyun, üçgen şekilli yüz görünümü, basık burun kökü, kısa palpebral fisür, mikroodonti, lumbard lordoz ve şiş karnı mevcuttu. NS nedeni ile yapılan tetkiklerinde C3 ve C4 düşük, ANA ve anti ds-DNA düzeyleri normal bulundu, böbrek biyopsisi MN ile uyumluydu. İmmüno globülin düzeyleri düşük, CD4/CD8 oranı ters dönmüş bulundu. Bu bulgularla SİOD düşünülen olgunun takibinde p-ANCA pozitif tekrarlayan artriti ortaya çıktı. Romatoloji tarafından JİA tanısı ile takip edilmeye başlandı. Tekrarlanan ANA ve anti ds-DNA tetkikleri negatif saptandı. SMARCAL 1 geninde mutasyon saptanmadı. Yaklaşık 10 yıl SİOD ve MN tanıları ile takip edilen hasta 17 yaşında SDBY' ne girdi. Yatırılan hastanın yatışında uzayan ateş, plevral efüzyon, kas ve eklem ağrıları gelişti. Tekrarlanan ANA, anti ds DNA tetkikleri pozitif saptandı. Tüm bu bulgular ile hastaya SLE tanısı koyuldu.

SONUÇ: Hastamızda genetik mutasyon gösterilememekle birlikte tipik fenotipik özellikleri ve eşlik eden bulgular ile SİOD tanısı kondu. SİOD ve MN tanıları ile takip edilen hastamız gelişen yeni klinik bulguları ve pozitifleşen antikolları ile SLE tanısı aldı. SİOD ile otoimmun hastalıkların birlikteliği akılda tutulmalı, immun belirteçler tekrarlanmalıdır.

PS-02 [Pediatrik Nefroloji]

RENAL KİTLELERİN AYIRICI TANISINDA LOBER NEFRONİA

Nurdan Yıldız¹, Serçin Güven¹, İbrahim Gökçe¹, Gülnur Tokuç², Harika Alpay¹

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı
²Marmara Üniversitesi, Çocuk Onkoloji Hematoloji Bilim Dalı

GİRİŞ: Lober nefronia akut fokal bakteriyel nefrit olarak da bilinen, interstisyel bakteriyel nefritdir. Daha çok erişkinlerde görülür, çocuklarda nadiren gelişir. Böbrekte lokal enfeksiyon sonucu hipodens, izodens ya da hiperdens lezyon gelişir ve yer kaplayıcı lezyon olarak tanımlanabilir. Bu bildiride böbrekte kitle ön tanısıyla başvuran bir lobar nefronia olgusu sunularak ayırıcı tanıdaki önemi vurgulandı.

OLGU: Beş yaşında erkek hasta iki ay önce geçirdiği ateşli enfeksiyon sonrası servikal bilateral LAP gelişmesi ve USG'sinde sağ böbrekte 27x24 mm ekojenite artışı olan kitle saptanması nedeniyle tarafımıza gönderildi. Manyetik rezonans incelemede sağ böbrekte USG'de tanımlanan alana uyan, T2'de sinyal artışlarının izlendiği lezyon enfeksiyona ikincil ya da sekel değişiklik olarak yorumlandı, primer böbrek tümörü ya da lenfoproliferatif hastalık dışlanamadı. Fizik muayene servikal LAP dışında normaldi. Laboratuvar incelemelerinde böbrek fonksiyonları normal, proteinürisi ve tümör belirteçleri negatif idi. Servikal lenf bezi biyopsisinde reaktif hiperplazi olarak değerlendirildi. Tanı amaçlı böbrek biyopsisini kabul etmeyen ailenin bir yıllık izleminde böbrekteki kitle bulgusu radyolojik olarak değişmedi. On dört aylık izlem sonrası böbrek biyopsisi yapıldı. Işık mikroskopisi incelemesinde 15 glomerül incelendi. Glomerüllerde hafif irileşme, bir glomerülde global skleroz, tubulointerstisyel alanda fokal seyrek inflamatuvar hücre infiltrasyonu izlendi, immüno floresan inceleme negatif saptandı. Radyolojik ve patolojik inceleme sonucu böbrekteki kitle "lobar nefronia" olarak değerlendirildi.

SONUÇ: Öyküsünde yakın zamanda geçirilmiş ateşli üriner sistem enfeksiyonu olan çocuklarda akut lobar nefronia nadir olmakla birlikte görülebilir ve böbrekte kitle benzeri lezyon gelişebilir. Böbrekte yer kaplayıcı lezyonların ayırıcı tanısında çocuklarda nadir görülen "akut lobar nefronia" akılda tutulmalıdır.



PS-03 [Pediatrik Nefroloji]

AKUT LENFOLASTİK LÖSEMİNİN NADİR İLK BAŞVURU BULGUSU: BİLATERAL NEFROMEĞALİ

Enes Çelik¹, Serçin Güven², Emel Şenay³, Erdem Konbak⁴, Nurdan Yıldız², İbrahim Gökçe², Süheyla Bozkurt⁴, Ahmet Koç³, Harika Alpay²

¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

²Marmara Üniversitesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

³Marmara Üniversitesi, Çocuk Onkoloji Hematoloji Bilim Dalı

⁴Marmara Üniversitesi, Patoloji Ana Bilim Dalı

GİRİŞ: Nefromegali, infiltratif hastalıklar, polikistik böbrek hastalığı, Wilms tümörü gibi hastalıklarda görülmektedir. Akut lenfoblastik lösemide(ALL) böbrek tutulumu %7-42 olup, bilateral nefromegali nadir görülmektedir. Karında şişkinlik sebebiyle başvuran, bilateral nefromegali saptanan ve pre B ALL tanısı alan olgu sunulmuştur.

OLGU: 18 aylık kız hasta, karında şişkinlik şikayeti ile polikliniğe başvurdu. Fizik muayenesinde batında distansiyon ve palpasyonla bilateral kitle benzeri yapı saptandı. Laboratuvar tetkiklerinde lökosit:12700/µl, nötrofil:4700/µl, hb:8.8 gr/dl, trombosit:411000/µl, sedimentasyon 77 mm/saat, BUN: 4 mg/dl, kreatinin: 0.26 mg/dl idi. İki defa yapılan periferik kan yaymasında atipik hücre görülmedi. Viral seroloji testleri negatif sonuçlandı. Anemi tetkiklerinde vitamin B12 eksikliği dışında anormallik yoktu. Batın USG'de her iki böbrek boyutları normalden büyük olup, diffüz evre 2 ekojenite artışı mevcuttu. Kontrastlı batın tomografisinde sağ böbrek 108 mm(95. persantil 63 mm); sol böbrek 101 mm, olarak ölçüldü. İnfiltratif hastalıklar açısından anlamlı olduğu şeklinde yorumlandı. İzlemede böbrek biyopsisi planlandı ancak hemoglobin 6,5 gr/dl'ye, trombosit sayısı 77000/µl'ye düşmesi üzerine kemik iliği aspirasyonu yapıldı ve blast görüldü, ALL düşünülerek tetkikleri gönderildi, böbrek tutulumunu göstermek amacıyla böbrek biyopsisi yapıldı. Kemik iliği lenfositlerinin immünofenotifik analizi preB-ALL olarak sonuçlandı, patolojik incelemesi akım sitometri sonucu ile uyumluydu. Böbrek biyopsi patolojisi lösemik infiltrasyon olarak değerlendirildi. Kemoterapi sonrası kemik iliği aspirasyonunda blast görülmedi. Kontrol batın MR görüntülemesinde karaciğer boyutu normal olup, böbrek boyutlarında %30 küçülme saptandı. Hastanın idame tedavisi devam etmektedir.

SONUÇ: Bilateral nefromegali ile başvuran hastada ayırıcı tanıda ALL akılda tutulmalıdır. Böbrek tutulumunun periferik yaymada blast görülmeyen hastalarda da olabileceği unutulmamalı, bu nedenle ayırıcı tanıda ALL düşünülen hastalarda periferik yayma normal olsa dahi kemik iliği incelemesi yapılmalıdır.

PS-04 [Pediatrik Nefroloji]

PROTEİNÜRİDEN NADİR BİR TANIYA: {LOWE'UN OCULOCEREBRORENAL SENDROMU}

Semih Tiber Menteşe¹, İbrahim Gökçe², Neslihan Çiçek², Serçin Güven², Nurdan Yıldız², Harika Alpay²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalı

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Nefroloji Bilim Dalı

GİRİŞ: Lowe Sendromu Oculocerebrorenal Sendrom - Xie bağlı resesif geçişli bir hastalıktır. Hasta bireylerin tümünde OCRL1 geninde farklı mutasyonlar gösterilmiştir. Bu sendromda göz bulgusu olarak konjenital katarakt ve daha nadir olarak infantil glokom, merkezi sinir sistemi (MSS) bulguları olarak mental retardasyon, arefleksi ve infantil hipotoni görülür. Renal tübüler hastalık kendini geniş bir spektrumda gösterebilir. Sıklıkla görülen klinik tablo Fankoni Sendromu (FS)'dur. Hiperkalsiüri ile ilişkili nefrokalsinoz saptanabilir.

OLGU: 6 yaşında erkek hasta tarafımıza renal tübüler hastalık şüphesiyle danışıldı. Fizik muayenesinde büyüme gelişme geriliği [kilo:11kg(<3p), boy:94cm(<3p)] olan hasta yürüyemiyor ve konuşmıyor idi. Dismorfik yüz görünümü olan hastanın raşitizm ile uyumlu iskelet deformiteleri ve bilateral korneal opasiteleri mevcut idi. Özgeçmişinde hastanın hipotonisite nedeniyle postnatal 14 gün yoğun bakımda izlendiği, konjenital kataraktı mevcut olan hastanın 6 kez opere olduğu ve glokom tanısı ile izlendiği ve inmemiş testis nedeni ile orşiopeksi yapıldığı öğrenildi. Soygeçmişinde anne babası aynı köyden olan hastanın bir erkek kardeşinin 9 aylıkken intrauterin öldüğü, diğer bir erkek kardeşinin ise 2 yaşında renal yetmezlik nedeniyle öldüğü öğrenildi. 1 ay önce başka nedenle yapılan tetkiklerinde hipopotasemi, proteinüri ve glukozürisi tespit edilen hasta tübulopati ön tanısıyla tarafımıza danışıldı. Yapılan 24 saatlik idrar tetkiklerinde ek olarak fosfatüri, hiperkalsiüri ve bikarbonat düşüklüğü saptanınca FS düşünüldü. 24 saatlik idrar tahlilinde masif proteinüri ve renal USG'de nefrokalsinoz saptandı. Tüm bulgular ile Lowe sendromu tanısı konulan hastanın genetik incelemesi gönderildi.

SONUÇ: Ön planda MSS, görme ve renal tübüler hastalık bulguları ile seyreden, tipik fenotipik görüntüsü olan hastalarda nadir görülen Lowe sendromu akılda tutulmalıdır.



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3 Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

PS-05 [Pediatrik Nefroloji]

EKTOPIK BÖBREK: NE KADAR MASUM?

Neslihan Çiçek, Tuğba Nur Daşar, İbrahim Gökçe, Nurdan Yıldız, Harika Alpay

Marmara Üniversitesi, Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Ektopik böbrek sık görülen bir konjenital böbrek ve üriner kanal anomalisi (CAKUT) olup, yaklaşık sıklığı 1/1000-1200 dir. Gebeliğin 9. Haftasına kadar böbrekler pelvisten yukarıya doğru yer değiştirip retroperitoneal renal fossaya yerleşir. Bu yer değişimi sırasındaki herhangi bir defekt ektopik böbreğe sebep olur. Bu çalışmamızda çocuk nefroloji kliniğimizde ektopik böbrek nedeniyle izlenen hastaların demografik özellikleri, tanıları ve izlem sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlandı.

GEREÇLER VE YÖNTEM: Çalışmamızda Çocuk Nefroloji Polikliniğimizde 2000-2015 yılları arasında ektopik böbrek tanısı ile takip edilen hastalar geriye dönük olarak incelendi.

SONUÇLAR: Toplam 57 hastanın 21'i kız (%36,85), 36'sı erkek (%63,15) idi. Onbeş hasta (%26,35) antenatal tanı almış olup, diğer 42 hastanın ortalama tanı yaşı $4,04 \pm 4,22(0-14)$ yıl, tüm hastaların ortalama takip süresi $7,42 \pm 4,29(0,11-15,38)$ yıl idi. Hastalar ektopik böbreğin yerleşimine göre incelendiğinde, 13'ü (%22,80) çapraz ektopik, 43'ü (%75,43) pelvik, 1'i (%1,75) orta hatta yerleşimli idi. Hastaların 7'sinde (%12,28) ailede CAKUT öyküsü mevcuttu. Ek üropati açısından değerlendirildiklerinde 11 hastada (%19,29) veziköüreteral reflü (VUR) saptandı. Bu hastaların 3'ünde reflü ektopik böbreğe, 6'sında karşı böbreğe, 2'sinde ise bilateral idi. Bir hastada karşı böbrekte hidronefroz (HN), 2 hastada nörojen mesane (NM) ve 1 hastada ektopik böbrek ureterinde ureterosele mevcuttu. Ektopik böbreklerin DMSA daki ortalama fonksiyonu $\%33,42 \pm 12,93(0-52)$ iken, 7 hastada ektopik böbrekte, 1 hastada karşı böbrekte skar saptandı. On hastada (%17,54) idrar yolu enfeksiyonu (İYE) öyküsü olup, bu hastaların 4'ünde VUR, 1'inde HN, 1'inde NM, 1'inde ureterosele mevcuttu.

TARTIŞMA: Ektopik böbrek tanılı hastalar antenatal dönemden itibaren düzenli izlenmelidir. Bu hastalar başta VUR olmak üzere ek üriner anomaliler açısından dikkatle incelenmelidir, gelişebilecek İYE açısından değerlendirilmelidir.

PS-06 [Pediatrik Nefroloji]

NADİR BİR BİRLİKTELİK; AİLESEL AKDENİZ ATEŞİ VE ALKAPTONÜRİ TANILI OLGU SUNUMU

Zeynep İbiş¹, İbrahim Gökçe², Serçin Güven², Neslihan Çiçek², Nurdan Yıldız², Harika Alpay²

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Marmara Üniversitesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

GİRİŞ: Ailesel Akdeniz Ateşi; tekrarlayan ateş ve eşlik eden karın ağrısı, göğüs ağrısı ve eklem ağrıları ile giden otozomal resesif geçişli bir hastalıktır. Alkaptonüri; homogentisik asit deiyodinaz enzim aktivitesinin bozulması ile dokularda (kulak kıkırdığı, sklera, büyük eklemler ve omurilikte) homogentisik asit birikimi ile karakterize otozomal resesif kalıtılan bir hastalıktır. Bu sunumda otozomal resesif olarak kalıtılan Ailesel Akdeniz Ateşi ve alkaptonüri hastalığının nadir olan birlikteliğine sahip olgumuzun anlatılması amaçlanmıştır.

OLGU: Sıkateşlenme, karın ağrısı ve kusması olan hastanın annesinde Ailesel Akdeniz Ateşi hastalığı tanısı olması nedeni ile bakılan M694V geninde homozigot mutasyon saptanması üzerine hasta 3 yaşında iken Ailesel Akdeniz Ateşi tanısı almış olup, hastaya kolşisin tedavisi başlanmıştır. Takibinde 5 yaşında iken nonglomeruler, nontubuler masif proteinürisi olan ve idrar renginde koyulaşması farkedilen hastanın idrar aminoasit kromatografisi ve idrar organik asitleri tetkik edildi. İdrarda homogentisik asit atılımı fazla olan hasta Alkaptonüri tanısı aldı. Anne, baba arasında 3. derece akrabalık olan hastanın annesi ve bir kardeşi Ailesel Akdeniz Ateşi hastalığı tanılı olup; babası ve diğer kardeşi de Alkaptonüri tanısı almıştır.



PS-07 [Pediatrik Gastroenteroloji]

TEKRARLAYAN KARIN AĞRISI: SAFRA KESESİNDE MULTIPLE SEPTA

Emrah Aydın

Bahçelievler Devlet Hastanesi, Çocuk Cerrahi Kliniği, İstanbul

AMAÇ: Tekrarlayan karın ağrısı nedeni ile yapılan tetkiklerinde multiple septalı safra kesesi saptanan bir olguya yaklaşımı sunmak

OLGU: Aralıklı karın ağrısı nedeni ile acil servise başvuran 6 yaşında erkek olgunun yapılan tetkiklerinde safra kesesinde çok sayıda ince septasyonlar ve karaciğerde 6mm'lik kist saptandı. Laboratuvar değerleri normal olan olgunun ultrasonunda çamur saptanmadı. MRCP'de safra kesesinde herhangi bir konjenital anomali saptanmadı. Olgunun iki yıllık takibinde karın ağrısı sadece bir kez tekrarladı.

SONUÇ: Multiseptalı safra kesesi çocukluk çağında nadir görülen bir durum olmakla birlikte klinik yakınma yaratmadığı sürece takip edilmelidir.

PS-08 [Pediatrik Gastroenteroloji]

SİROZ: WILSON HASTALIĞININ GEÇ PREZENTASYONU

Olca Şah¹, Bilge Şahin Akkelle², Engin Tutar², Deniz Ertem²

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

²Marmara Üniversitesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Wilson hastalığı (WH); ATP7B genindeki mutasyonlar sonucu gelişen, otozomal resesif geçişli, 1/30.000 sıklıkta gözlenen bir metabolik hastalıktır. Hepatosit içindeki bakırın safraya atılımı bozulduğundan, bakır karaciğer ve diğer organlarda birikerek organ disfonksiyonuna yol açmaktadır. Karaciğer hasarı sinsi seyredebilir ve hastalık bazen son dönem karaciğer hastalığı şeklinde bulgu verebilir. Siroz klinik bulgularıyla başvuran olgu, hastalığın son dönem karaciğer hastalığı gelişinceye kadar gizli seyredebileceğini vurgulamak için sunulmuştur.

OLGU: Bir yıl önce AST-ALT yüksekliği saptanmış ancak araştırılmamış olan 10 yaşında erkek hasta, 2 aydır olan karın ağrısı ve son zamanlarda fark edilen karın şişliği ile başvurdu. Fizik muayenesinde subikter, hafif hepatosplenomegali ve asiti mevcuttu. Hemogram, böbrek fonksiyon testleri, elektrolitler, tam idrar tahlili normaldi. PT 19.4 sn, INR 1.63, ALT/AST/GGT 291/247/254 U/L, albümin 3 g/dL, total/direkt bilirubin 2.4/1.2 mg/dL saptandı. Alfa-1-antitripsin normal, viral seroloji ve otoantikörler negatifti. Seruloplazmin değeri düşük (5 mg/dL) ve 24 saatlik idrar bakırı yüksek (164 mcg/gün) bulunan hastanın D-Penisilamin testi yanıtı pozitif (865 mcg/gün). Göz muayenesinde Kayser Fleischer halkası saptanmayan hastanın batin tomografisi ve portal sistem doppler US incelemelerinde karaciğer sirozu ve splenogastrik kollateraller saptandı. TDP desteğine rağmen koagülasyon parametrelerinde düzelme olmayan hastaya karaciğer biyopsisi yapılamadı, genetik analizde iki heterozigot mutasyon saptanması üzerine WH tanısı konuldu. Bakırdan fakir diyet, D-Penisilamin ve çinko tedavisi başlandı. Tübülopati (hiponatremi-hipofosfatem-hipokalsemi) nedeniyle tedavisine oral sodyum-fosfor desteği ve tiazid eklenerek ayaktan takibe alındı.

SONUÇ: Wilson hastalığının hepatik tutulumu asemptomatik tablodan kronik karaciğer hastalığına, sirozdan akut hepatik yetmezliğe kadar değişen geniş yelpazede seyredebilir. Ciddi hepatik disfonksiyon nedeniyle karaciğer biyopsisi yapılamayan olgularda, genetik inceleme kesin tanı için yeterlidir.



PS-09 [Pediatrik Gastroenteroloji]

KİSTİK FİBROZİSLİ ÇOCUKLARDA GASTROÖZOFAGEAL REFLÜ ÖZELLİKLERİ NORMAL POPÜLASYONDAN FARKLI MIDIR?

Ayşe İrem Zöhre, Engin Tutar, Birol Öztürk, Ebru Şenol, Bilge Şahin Akkelle, Deniz Ertem
Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik E.A.H.,
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ-AMAÇ: Kistik fibrozisli (KF) çocuklarda gastroözofageal reflü hastalığının (GÖRH) normal popülasyona göre daha sık görüldüğü bilinmekle beraber, reflü özellikleri hakkındaki veriler net değildir. Çalışmamızda KF olan çocuk hastalarda reflü karakteristikleri normal popülasyondaki GÖRH olguları ile karşılaştırılmıştır.

YÖNTEM: Çocuk Gastroenteroloji polikliniğinden KF tanısı ile takipli, GÖRH semptomları olan 4-18 yaş arasındaki hastalara prospektif olarak impedans/pH-metre (MII-pH) izlemi yapıldı ve mide boşalım sintigrafisi çekildi. Kontrol grubu polikliniğe GÖRH şikayetleri ile başvurup, MII-pH izlemi ve mide boşalım sintigrafisi çekilmiş olan 3-17 yaşarası hastalardan oluşturuldu. Veriler grup içinde ve gruplar arasında değerlendirildi.

BULGULAR: KF 15 hastanın %46.7'si erkek, yaş ortalaması 9.80 ± 4.13 (4-18 yaş) olup 25 hastadan oluşan kontrol grubu ile aralarında yaş ve cinsiyet farklılığı yoktu. KF'li hastaların pH metre ölçümlerinde; ortalama asit reflü sayısı (RS) 105.8 ± 85.8 , asit reflü indeksi (Ri) $\%18.5 \pm 17.4$, DeMeester skoru 52.5 ± 48.2 olarak bulundu. İmpedans değerlendirilmesinde ise KF'li hastaların RS ortalaması 86.6 ± 35.3 , reflü yüzdesi ortalaması $\%5.2 \pm 12.0$, asit RS ortalaması 57.8 ± 40.7 , zayıf asit RS ortalaması 21.2 ± 18.2 , non-asit RS ortalaması 7.6 ± 9.4 , proksimal RS ortalaması 34.3 ± 31.4 bulundu. Belirtilen reflü özellikleri açısından KF'li hastalar ile kontrol grubu arasında istatistiksel farklılık saptanmadı. KF hastalarının mide boşalım sürelerinin kontrol grubuna göre daha uzun olduğu ($p=0.009$) ancak bu farkın reflü şiddet ve pH özellikleri açısından bir farka yol açmadığı gözlemlendi.

SONUÇ: KF hastalarında görülen reflü ataklarının çoğu asit ve zayıf asit karakterde olup, asit olmayan reflü sıklığı oldukça düşüktür. GÖRH olan KF'li çocuklar ile normal popülasyonun reflü şiddet ve özellikleri arasında farklılık yoktur.

PS-10 [Pediatrik Gastroenteroloji]

ÇOCUKLUK YAŞ GRUBUNDA AKALAZYANIN NADİR BİR NEDENİ: TRİPLE A SENDROMU

Özge Kaba¹, Esra Polat², Günsel Kutluk², Hasan Önal³

¹Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Kliniği, İstanbul

²Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Gastroenteroloji ve Hepatoloji Kliniği, İstanbul

³Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Metabolizma ve Endokrinoloji Kliniği, İstanbul

GİRİŞ: Akalazya; pediatrik yaş grubunda nadir görülen, distalözofagustafonksiyoneldarlığınenedenolan,altözofagus sfinkterinin gevşeme yetersizliği ve özofageal peristaltizm kaybı ile karakterize primer özofagus motor hastalığıdır.

• Akalazya; adrenal yetmezlik ve alakrima ile birlikte nadir görülen bir hastalık olan, otozomal resesif kalıtılan "Triple A sendromu" 'nun bir komponenti olabilir. Triple A sendromu, ALADIN proteinini kodlayan kromozom 12q13 bölgesindeki AAAS genindeki mutasyon nedeniyle görülmektedir. Bu gende; dermatolojik tutulumdan, progresif nörolojik tutulumla seyreden farklı klinik tablolara neden olan mutasyonlar da bildirilmiştir.

GEREÇLER VE YÖNTEM: Sekiz yaşında kız hasta; iki yaşında vücudunun ekstansör yüzeylerinde hiperpigmente alanların ortaya çıkması nedeniyle polikliniğe başvurmuş.

• Anne ve babası birinci derece akraba olan hastanın hiperpigmente lekeleri olan kardeş ölüm öyküsü mevcut.
• Aktif yakınması olmayan, genel durumu iyi, konuşması yaşlarına göre geri olan hastanın boyu 3-10, kilosu 10-25 persentildeydi, sistemik muayenesi normaldi.
• Biyokimyasal değerlerinde patoloji saptanmayan hastanın metabolik taramaları normal olarak değerlendirildi.
• Serum kortizol: $4.34 \mu\text{g/dL}$ (N: $5-25 \mu\text{g/dL}$), ACTH: 1198pg/mL (N: $<46 \text{pg/mL}$), saptanan hastaya "adrenal yetmezlik" tanısı ile 10 mg/m^2 'den hidrokortizon tedavisi başlandı.
• Serum ACTH: 18.2pg/mL ; kortizol: $11.9 \mu\text{g/dL}$ 'ye kadar gerileyen hastanın takibinde yemek yerken aralıklı karın ağrılarının ortaya çıkması üzerine hastaya özofagus-mide-deudenum grafisi çekildi. Özofagus distalinde akalazya ile uyumlu olabilecek görünüm izlendi.
• Hastanın üst GIS endoskopisinde özofagus mide geçişini zorlaştırmayan minimal darlık görünümü izlendi. Akalazya ile uyumlu bulgu saptanmadı.

SONUÇLAR VE TARTIŞMA: Triple A sendromlu hastalarda genellikle ilk fark edilen semptom alakrimadır. Adrenal yetmezlik de tablonun ilerlemesiyle birlikte sıklıkla ilk on yılda bulgu verir. Tanıda gecikme ölümcül komplikasyonlara neden olabilir.
• Çocukluk çağında akalazya saptandığında Triple A sendromu akla gelmelidir.



PS-11 [Pediatrik Gastroenteroloji]

ÇOCUKLARDA ÇÖLYAK HASTALIĞI MİGREN İÇİN RISK FAKTÖRÜ OLABİLİR Mİ?

Oya Balcı¹, Deniz Yılmaz¹, Taner Sezer², Şamil Hızlı¹
¹Kecioren Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara
²Baskent Üniversitesi Hastanesi, Ankara

AMAÇ: Çölyak hastalığı olan çocuklarda en sık görülen nörolojik komplikasyonlar serebellar ataksi, epilepsi, miyopati, ve otistik bulgulardır. Az sayıda çalışmada migrenli yetişkin ve çocuklarda çölyak hastalığı ve migren arasındaki ilişki araştırılmıştır. Bu çalışmada migrenli çocuk ve adölesanlarda çölyak hastalığı sıklığını saptamak amaçlanmıştır.

MATERYAL-METOD: Merkezimizde migren tanısıyla takip edilen 81 çocuk ve adölesan ve benzer yaş ve cinsiyette toplam 176 sağlıklı çocuk ve adölesan çalışmaya alınmıştır. Tüm hastalardan serum doku transglutaminiz Ig A ve serum Ig A değerleri çalışılmıştır. Serum transglutaminaz Ig A'sı pozitif saptanan olgulara özofagogastroduodenoskopi yapılarak duodenal biyopsi alınmıştır.

SONUÇLAR: Migren grubunda iki hastada (%2,5) ve sağlıklı kontrol grubunda bir çocukta (%0,57) serum doku transglutaminiz Ig A pozitif saptanmıştır. İki grup arasında serum doku transglutaminiz Ig A pozitifliği açısından istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmamıştır (P > 0.05). Duodenal biyopsi yapılan olguların hiçbirinde çölyak hastalığını destekleyen patolojik bulgular saptanmamış ve bu hastalar 'potansiyel çölyak olgusu' olarak takibe alınmışlardır. **SONUÇ:** Çalışmamızda migrenli çocuklarda çölyak hastalığı sıklığı sağlıklı çocuklardan farklı bulunmamıştır.

PS-12 [Pediatrik Gastroenteroloji]

GASTROİNTESTİNAL TUTULUMU OLAN İMMÜN YETMEZLİK OLGULARININ ENDOSKOPİK VE HİSTOPATOLOJİK DEĞERLENDİRMESİ

Bilge Şahin Akkelle¹, Engin Tutar¹, Birol Öztürk¹, Elif Karakoç Aydın², Deniz Ertem¹

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

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

GİRİŞ-AMAÇ: İmmün yetmezliklerde gastrointestinal (Gİ) sistemin otoimmün ve inflamatuvar hastalıklarına bağlı kronik ishal, malabsorpsiyon ve kanlı dışkılama gibi semptomlar pediatrik hastaların %25-30'unda görülen ve yaşam kalitesini ve morbiditeyi etkileyen semptomlardır. Çalışmamızda primer immün yetmezlik olup, Gİ semptomlar nedeniyle endoskopi yapılan hastaların histopatolojik bulgularının değerlendirilmesi amaçlandı.

MATERYAL-METOD: 2000-2015 yılları arasında primer immün yetmezlik tanısıyla izlenen ve kronik Gİ semptomlar nedeniyle endoskopi yapılarak araştırılmış 37 hastaya ait morfolojik ve histopatolojik bulgular retrospektif olarak değerlendirildi.

BULGULAR: Hastaların 22'si (%59.5) erkek, endoskopi yapıldığında ortalama yaşı 97±64 (11-225 ay) aydı. Hastaların 27'sinde (%72) hümoralmünyetmezlik, 6'sında kombine immün yetmezlik, 2'sinde immün regülasyon bozukluğu, 2'sinde fagositoz bozukluğu mevcuttu. Hastaların 18'ine sadece özofagogastroduodenoskopi, 2'sine sadece kolonoskopi, 17'sine ise her iki işlem birlikte yapıldı. Gastroskopi yapılan 35 olgunun 34'ünde (%94) en az bir histopatoloji saptanırken (özofajit, gastrit, bulbit, duodenit), 3 hastada eşlik eden villöz atrofi bulundu. Gastriti olan 25 olgunun 4'ünde (%16) H.pylori pozitifti. Üç hastanın (%8.5) duodenal aspiratında giardia intestinalis saptandı. Kolonoskopi yapılan 19 hastanın 10'unda (%52) histopatolojik olarak kolit, 1'inde ileit+kolit, 1'inde ileit tespit edildi. TPN bağımlı kronik ishali olup, endoskopik ve histopatolojik olarak şiddetli kolit saptanan bir olguda IL 10RB mutasyonu saptanarak "infantil monojenik İBH" tanısı konularak hastaya kemik iliği nakli yapıldı ve hastanın ishalleri kontrol altına alındı.

SONUÇ: Primer immün yetmezliği olan hastalarda kronik ishal, çölyak hastalığı veya inflamatuvar bağırsak hastalığına benzer klinik ve histopatolojik bulgular eşlik edebilir. Gastrointestinal patolojilerin tanımlanması, medikal tedavinin düzenlenmesine, semptomların kontrol altına alınmasına veya daha ileri tedavi seçeneklerinin gündeme gelmesine olanak sağlar.



PS-13 [Pediatrik Gastroenteroloji]

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA PREZENTE OLAN IGG4 ARACILI SİSTEMİK HASTALIK OLGUSU

Bilge Şahin Akkelle¹, Engin Tutar¹, Birol Öztürk¹, Çiğdem Çelikef², Rabia Ergelen³, Deniz Ertem¹

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

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

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Ana Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: IgG4 aracılı sistemik hastalık (IgG4RSD), fibroinflamatuvar bir yanıt ile karakterize olup başta pankreas, safra yolları ve karaciğer olmak üzere birçok organ ve doku sistemini etkileyebilir. Tanısı serum IgG4 düzeyinin yüksekliğinin yanısıra histopatolojik, radyolojik, serolojik bulgulara dayanılarak koyulur. Pediatrik yaş grubunda çok nadirdir. Kısa sürede değişik organ tutulumları görülerek IgG4RSD tanısı alan olgumuz sunulmuştur.

OLGU: 7 yaş 10 aylık kız hasta, 1 aydır devam eden karın ağrısı, bulantı ve kaşıntı şikayetiyle başvurdu. Fizik muayenesinde midklavikuler hatta 4 cm palpe edilen hepatomegali dışında özellik yoktu. Laboratuvar bulgularında kolestaz tablosu ve hiperglobulinemi dikkati çekti. Etyolojik incelemeleri devam etmekte iken hastada klinik ve laboratuvar olarak pankreatit tablosu gelişti. Batın BT'nin otoimmün pankreatit ile uyumlu olarak değerlendirilmesi üzerine yapılan serolojik incelemede ANA ve pANCA pozitifliği saptandı. Otoimmün pankreatit açısından bakılan IgG ve IgG4 düzeyi yaşa göre yüksekti. Karaciğer biyopsisinin histopatolojik değerlendirilmesi sklerozan kolanjit ile uyumluydu, IgG4 açısından pozitif hücre varlığı gösterildi. Başvurusundan iki ay sonra gelişen kanlı dışkılama nedeniyle yapılan kolonoskopide, endoskopik ve histopatolojik pankolit tablosu tespit edildi. Eş zamanlı yapılan üst GİS endoskopisinin histopatolojik incelemesi, inflamatuvar bağırsak hastalığının üst GİS tutulumu ile uyumlu olarak değerlendirildi. Takibinde her iki göz çevresinde şişlik gelişmesi nedeniyle çekilen orbita MR'da IgG4RSD ile ilişkili olabilen bilateral lakrimal gland tutulumu saptandı. IgG4RSD tanısı konulan hastaya metil prednizolon ve meselazim tedavisi başlandı, kısa süre içinde klinik, laboratuvar ve radyolojik iyileşme gerçekleşti, steroid dozu azaltılarak takibe alındı.

SONUÇ: IgG4RSD erişkin yaşta tanı alan bir otoimmün hastalıktır. Çocukluk çağında çok nadir olmakla birlikte, pankreas ile birlikte multiorgan hastalığı olan durumlarda ayırıcı tanıda akla gelmelidir.

PS-14 [Pediatrik Gastroenteroloji]

KİSTİK FİBROZİS YANLIŞ TANISI ALMIŞ BİR AİLEVI HİPOBETALİPOPROTEİNEMİ OLGUSU

Ebru Şenol, Bilge Şahin Akkelle, Engin Tutar, Deniz Ertem

Marmara Üniversitesi, Pediatri Ana Bilim Dalı, İstanbul

Ailevi hipobetalipoproteinemi (AHBL), otozomal dominant geçiş gösteren bir lipoprotein metabolizma bozukluğudur. Heterozigot AHBL sıklığı 1:500-1000 arasındadır. LDL kolesterol ve Apolipoprotein-B düşüklüğü ile seyreden hastalık asemptomatik olabileceği gibi ciddi yağ malabsorpsiyonu ve yağlı karaciğer hastalığına kadar değişen yelpazede bulgulara neden olabilir. Kistik fibrozis tanısı ile izlenirken merkezimizde araştırma sonucu AHBL tanısı alan olgu sunulmuştur.

OLGU: 20 aylık erkek hasta, doğdandan beri olan ishal (7-8/gün) ve karın şişliği şikayetleri ile başvurdu. Dokuz ay önce kistik fibrozis tanısı konularak pankreas enzim replasmanı, dornaz alfa inhalasyonu, A,D ve E vitamini replasmanı başlandığı ancak fayda görmediği öğrenildi. Soygeçmişinde akraba evliliği olmayan hastanın muayenesinde ciddi malnütrisyonu olduğu ve belirgin batın distansiyonu olduğu saptandı. Tetkiklerinde hafif anemi dışında tüm biokimyasal tetkikleri normal sınırlardaydı. Ozmotik tipte ishali olduğu tespit edilen hastanın gaita mikroskopisinde bol yağ globülleri görüldü. Fekal elastaz değeri normal olan hastanın CFTR gen analizinde bir heterozigot mutasyon saptanması üzerine kistik fibrozis tanısından uzaklaşıldı. Total Kolesterol/LDL: 61/ 21 mg/dL saptanan hastanın endoskopisinde bulbus, duodenum ve terminal ileum mukozasında yaygın beyaz-sedef görünüm izlendi. Patolojik incelemede villusları döşeyen kolumnar hücre sitoplazmasında vakuolizasyon saptanması üzerine bakılan Apo B48 ve Apo B100 düzeyleri düşük gelen hastanın babasının da ApoB düzeyi düşük saptandı ve AHBL tanısı konuldu. Tedavi olarak amino asit bazlı MCT'den zengin formula ile beslenme desteği ve yağda eriyen vitamin replasmanı başlanan hastanın takipte ishali azaldı, tartı alımı başladı.=

SONUÇ: Heterozigot ailevi hipobetalipoproteinemi (Ailevi hipobetalipoproteinemi taşıyıcılığı) oldukça sıktır (1:500-1000); bu nedenle steatore ayırıcı tanısında mutlaka göz önünde bulundurulmalıdır.



PS-15 [Pediatrik Gastroenteroloji]

PERİANAL TUTULUMLU CROHN HASTALARINDA SETON DRENİ UYGULAMASI

Ebru Şenol¹, Engin Tutar¹, Samet Yardımcı², Bilge Şahin Akkelle¹, Birol Öztürk¹, Deniz Ertem¹

¹Marmara Üniversitesi, Pediatri Ana Bilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi, Genel Cerrahi Ana Bilim Dalı, İstanbul

Crohn Hastalığı (CH)'nda perianal fistül sıklığı erişkinlerde %11-38, pediatrik hastalarda ise %10-15 civarındadır. Perianal fistüller perianal abse, pelvik sepsis ve rektal striktür gibi ciddi komplikasyonlara yol açabilir. Perianal seton dreni uygulamasıyla fistül komplikasyonlarının önlenmesi amaçlanmaktadır. Günümüzde erişkin hastalarda fistül tedavisinde yaygın ve etkin olarak kullanılan seton drenini uyguladığımız 3 pediatrik CH olgusu sunulmuştur.

Olgu 1: Dokuz yaşında CH tanısı konulan ve azatioprinle remisyondaiken tedavinin 13. ayında relapla birlikte perianal bölgede fistül ağzı gelişen hastanın pelvik MR'ında intersfinkterik fistül görüldü. Tedavisine infliksimab eklenen hastada, tedavinin 19. ayında fistül hattında apse gelişti. Antibiyotik tedavisine yanıt veren apse iyileşti ancak fistül infliksimab tedavisi ile gerilemediği için hastaya İBH cerrahi tarafından CH tedavisinin 4. yılında seton dreni takıldı ve bu tedavinin 2. ayında fistül akıntısı kesildi.

Olgu 2: On altı yaşında CH tanısı konulan hastada, tedavinin 4 ayında azatioprin kullanmakta iken ağırlı dışkılama ve ateş yakınmaları üzerine çekilen MR'da intersfinkterik fistül hattı ve apse oluşumu saptandı. Apsedrenajı yapılarak antibiyotik tedavisi başlanan hastanın fistül hattına seton dreni takıldı. Apsesi tedavi ile düzelen hastaya infliksimab başlandı. Tedavinin 3. ayında fistül akıntısı azaldı.

Olgu 3: On iki yaşındaki hasta CH tanısı aldığı anda perianal fistül ağzı mevcut ve pelvik MR'da transsfinkterik ve intersfinkterik 2 fistül tespit edildi. Hastanın remisyon indüksiyonu için infliksimab tedavisi başlandı ve fistüllere seton dreni konuldu. Tedavinin 1. ayında hastanın fistül akıntısı düzeldi. Tanıda veya hastalığın seyri sırasında perianal fistül geliştiren pediatrik CH olgularında medikal tedaviye seton drenajının eklenmesi gerek erken tedavi yanıtı (fistülden akıntının kesilmesi) gerekse daha iyi bir yaşam kalitesi açısından gereklidir.

PS-16 [Pediatrik Kardiyoloji]

SCİMITAR SENDROMUNDA BESLEYİCİ ARTERİN AMPLATZER VASCULAR PLUG® İLE OKLÜZYONU

Elif Erolu Günay, Berna Şaylan Çevik, Figen Akalın
Marmara Üniversitesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Scimitar sendromu, sağ akciğere ait pulmoner ven/venlerin dönüş anomalisidir. Beraberinde farklı intrakardiyak patolojiler ve pulmoner sekestrasyon/hipoplazi bulunabilir. İsmi anormal pulmoner (scimitar) venin kalbin sağında diyaframa doğru uzanan gölgesinin 'türk palası/kılıcı'na benzemesi nedeniyle almıştır. Akciğerdeki sekestre lobun aortadan beslenmesi soldan sağa şanta neden olarak kalp yetersizliğine yol açabilir. Transkateter yolla besleyici arterinin oklüde edilmesi ile klinik düzelme sağladığımız bir Scimitar Sendromu olgusunu sunuyoruz. **OLGU:** Beş aylık kız hasta kilo alamama nedeniyle kliniğimize başvurdu. Ağırlığı 4900 gr (3. persentil), boyu 60 cm (3-10 persentil) idi. Fizik muayenede sol üst parasternal kenarda 2/6 sistolik ejeksiyon üfürümü mevcuttu. Karaciğer kosta kenarında 2 cm palpe ediliyordu. Telekardiyografide kardiyomegali mevcuttu (KTO=0.57), sağ akciğerde sebat eden opasite görüldü. Daha önce de aynı görüntü nedeni ile pnömoni düşünülerek antibiyotik başlanmıştı. Ekokardiyografide sağ kalp boşluklarında genişleme ve sekundum ASD saptandı. Bilgisayarlı toraks tomografisinde inferior vena cavaya açılan anormal pulmoner ven görüldü. Sağ akciğerde hipoplazi mevcuttu ve kalp sağ hemitoraksa itilmişti. Kateter anijografide sağ akciğer alt lobunun abdominal aortadan kaynaklanan geniş bir arterle beslendiği görüldü. Bu lobun venöz dönüşünün inferior vena cavaya doğru olduğu görüntülendi. Oksimetrik çalışma sonucunda Qp/Qs oranı 2.27 hesaplandı. İkinci bir seansta abdominal aortadan çıkan besleyici arter 6 mm çapındaki Amplatzer Vasküler Plug II® ile kapatıldı. İşlem sonrasında kalp yetmezliği semptomları geriledi, kilo artışı sağlandı. ASD kapatılması için cerrahi girişim ileri dönemde planlandı. **SONUÇ:** Sağ akciğer alt lobundaki opasiteler Scimitar sendromunu düşündürmelidir. Besleyici arterin oklüzyonu şanti azaltarak kalp yetersizliğinin kontrol altına alınmasını, hastanın büyümesini ve cerrahi girişimin ertelenmesini sağlayabilir.



PS-17 [Pediatrik Kardiyoloji]

CACNA1 VE ANKYRİN2 MUTASYONLARININ BİRLİKTE BULUNDUĞU EŞİZ BİR TIMOTHY SENDROMU OLGUSU

Elif Erolu Günay¹, Burcu Türkgenç², Kıvanç Yaluğ³, Nilüfer Çetiner¹, Berna Şaylan Çevik¹, Cengiz Yakıcıer², Figen Akalın¹

¹Marmara Üniversitesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

²Acıbadem Üniversitesi Moleküler Genetik Bilim Dalı³, Gısbir Hastanesi Yenidoğan Yoğunbakım Ünitesi

GİRİŞ: Timothy sendromu dismorfik bulgular ve aritmi ile karakterize, nadir ve ölümcül bir iyon kanal hastalığıdır. Etiyolojide CACNA1 gen mutasyonları bildirilmiştir. Ank2 mutasyonu ise uzun QT4 sendromundan sorumludur. CACNA1 ve Ank2 mutasyonlarının birarada bulunduğu bir Timothy Sendromu olgusu sunulmaktadır. **OLGU:** İlk günden itibaren ventilatör desteğine ihtiyaç gösteren solunum güçlüğü nedeniyle yenidoğan yoğun bakımda izlenen 6 günlük erkek bebek bradikardi nedeniyle danışıldı. Doğum ağırlığı 2600 gr, gestasyon yaşına göre düşük idi. Fizik muayenede kalp hızı 65/dk, kan basıncı 80/40mmHg, periferik oksijen saturasyonu %94 idi. Sol el 3 ve 5. Parmaklar arasında, sağ el 4 ve 5. parmaklar arasında sindaktili mevcuttu. Yuvarlak yüz, basık burun kökü, ince üst dudağı mevcuttu. pes equinovarus nedeniyle alt ekstremitate atele alınmıştı. EKG'de kalp hızı 60/dk, 2:1 atriyoventriküler blok, uzun QT mevcuttu (QTc=720 msn). Ekokardiyografide ASD (sekundum, küçük), PDA ve sistemik seviyede pulmoner hipertansiyon saptandı. Anne baba 2. dereceden akraba idi. Ailede ani ölüm, aritmi veya LQT sendromu yoktu. Propranolol ve inhale iloprost tedavileri başlandı, ICD implantasyonu planlandı. Ertesi gün takip edildiği merkezde ani kardiyak ölümün gerçekleştiği öğrenildi. Genetik analiz sonucunda CACNA1C geninde exon 38'de heterozigot 4418C>G (p.Ala1473Gly) mutasyonu ve ANK2 geninde 45. exonda c.11791G>A (p.Glu3931Lys) mutasyonu saptandı. CACNA1 mutasyonu de novo muasyon olarak değerlendirildi. Anne Ank2 mutasyonu açısından heterozigot taşıyıcı idi.

SONUÇ: Bu olgu literatürde fatal seyirli Timothy Sendromunda CACNA1 mutasyonuna Ank2 mutasyonunun eşlik ettiği ilk olgudur.

PS-18 [Pediatrik Kardiyoloji]

ARİTMJENİK DİSPLAZİ, KÜTANÖZ BULGULAR VE DESMOPLAKİN MUTASYONU: CARVAJAL SENDROMU

Elif Erolu Günay¹, Berna Şaylan Çevik¹, Deniz Yücelten², Figen Akalın¹

¹Marmara Üniversitesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi, Dermatoloji Ana Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Carvajal sendromu yünömsü saç veya alopesi, palmoplantar keratozun birlikte bulunduğu OR geçişli nadir bir aritmojenik sağ ventrikül displazisidir (ARVD). Küçük yaşta sürekli ventriküler taşikardi (VT) ile başvuran, biventriküler tutulumu olan tipik dismorfik bulgulara sahip olgumuzu sunuyoruz.

OLGU: Dört yaşında erkek hasta çarpıntı ve kusma şikayetiyle başvurdu. Genel durumu orta, bilinci açık, Kalp hızı 214/dk, kan basıncı 90/57, solunum sayısı 32/dk idi. Fizik bakıda alopesi ve palmoplantar keratoz saptandı. Kalp sesleri taşikardik, S3 duyuluyordu. Yüzey EKG'de sol dal bloğu morfolojisinde superior QRS aksı bulunan sürekli VT mevcuttu. Kan gazı ve biyokimyasal değerleri normal idi. Ekokardiyografide kalp kontraksiyonları zayıf, EF %45, RVOT'de dilatasyon mevcuttu. Adenozin ve amiodaron ile yanıt alınamadı, Lidokain 1 mg/kg iv yavaş puşe ile taşikardi durduruldu. Sinüs ritimindeki EKG'de QRS voltajlarında düşüklük, ön prekordiyal derivasyonlarda epsilon dalgaları ve V1-3'de S dalgasında genişleme görüldü. Alopesi ve palmoplantar keratozun sütçocukluğundan itibaren mevcut olduğu öğrenildi. Anne ve baba arasında akrabalık yoktu. Kardiyak MRI'da, her iki ventrikülde global hipokinezi saptandı. Sol ventrikülün infero-lateral duvarın apico-bazal segmentinde transmural kontrast tutulumu ve sağ ventrikülün septal duvarı ve sağ ventrikül çıkım yolunda sunedokardiyal kontrast tutulumu görüldü. Genetik analizde desmoplakin proteinini kodlayan gende 23. exonda c.3564T>A ve c.4395T>A heterozigot mutasyon saptandı. Anne c.3564T>A mutasyonu için heterozigot taşıyıcı idi. Kalp yetmezliği için metoprolol, furosemid, kaptopril başlandı, VT ataklarının önlenmesi için ICD implantasyonu planlandı.

SONUÇ: Alopesi ve palmoplantar keratozu olan hastalarda kardiyomyopati ve ölümcül aritmilerle seyredabilen Kardiyokütanöz Sendromlar/Carvajal Sendromu akılda tutulmalıdır.



PS-19 [Pediatrik Kardiyoloji]

SİSTEMİK HİPERTANSİYON NEDENİ İLE TANI ALAN TAKAYASU ARTERİTİ OLGUSU

Ceren Bibinoğlu Amirov¹, Figen Akalın², Elif Erolu², Berna Şaylan Çevik², Özgür Kasapçopur³

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Ana Bilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

³İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Pediatrik Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Takayasu Arteriti, büyük damarları; özellikle aort ve majör dallarını etkileyen, kronik, idiyopatik, granüloamatöz bir vaskülitir. Sıklıkla nonspesifik semptomlarla presente olur.

OLGU: 16 yaşında erkek hasta 1 ay önce başlayan ve artan halsizlik, tartı kaybı, efor sırasında dispne yakınmaları ile başvurdu. Fizik Muayenesinde halsiz görünümdeydi, kalp hızı 140/dk, taşikardik, 1. Ve 2. kalp sesleri normal, S3 duyuluyordu. Kan basıncı sağ kolda 140/80 mmHg, sol kolda 160/90 mmHg ölçüldü. Sağda radyal nabız sola göre zayıftı. Femoral nabızlar palpe edilemedi. Laboratuvar tetkiklerinde, akut faz reaktanları (ESR: 96 mm/saat, CRP: 97 mg/L) ve pro BNP yüksekliği (BNP >10.000 pg/ml). EKG'de sol ventrikül hipertrofisi mevcuttu. Ekokardiyografide sol kalp boşlukları genişti ve sol ventrikül sistolik fonksiyonları bozulmuştu (KF:%21, EF:%43). Göz dibi muayenesinde evre2 hipertansif retinopati saptandı. BT anjiyografide, torakal aortada anevrizmatik dilatasyon, damar duvarında düzensizlik ve yer yer intimal kalınlaşmalar; abdominal aortada ise diyafragma düzeyinde lümen çapının %50'sini aşan darlık ve darlık proksimalinde dilatasyon; sağ karotid arter ve subklavien arterde darlık ve sağ subklavien arterdeki darlığın proksimalinde dilatasyon saptandı. Takayasu Arteriti tanısı alan hastaya akut infamatuvar fazda olması nedeniyle yüksek doz steroid ve sonrasında Azothiopurin tedavisi başlandı. Takayasu Arteriti'nin tüberkülozla birlikteliği göz önüne alınarak, tüberküloz ekarte edilemediğinden anti-tüberküloz tedavi eklendi. Hastanın takibinde akut faz reaktanları normale döndü, hipertansiyon kontrol altına alındı. Uzun vadede girişimsel tedavi planlandı.

TARTIŞMA: Takayasu Arteriti, çocuk ve adolesanlarda sistemik hipertansiyonun edinsel nedenleri arasında yer alır. Damar duvarındaki enflamasyona bağlı anevrizma ve/veya stenoz oluşumu ile gider. Tedavi edilmeyen ve tedaviye dirençli vakalarda mortalite yüksektir. Sistemik hipertansiyonun ayırıcı tanısında düşünülmesi ve araştırılmasıdır.

PS-20 [Pediatrik Kardiyoloji]

ATRIAL SEPTAL DEFEKTLİ HASTALARDA PERKÜTAN VE CERRAHİ GİRİŞİMLERİN P DALGA DİSPERSİYONUNA ETKİSİ

Mürüvvet Cenk¹, Berna Şaylan Çevik², Elif Günay², Figen Akalın²

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

²Marmara Üniversitesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Atrial septal defekt (ASD) sık görülen bir konjenital kalp hastalığıdır. Cerrahi olarak kapatılması postperikardiyotomi sendromu, aritmi, kan transfüzyonu ihtiyacı ve insizyon skarlarının oluşumu gibi sorunlara yol açabilir. Günümüzde, sekundum tip ASD tedavisinde perkütan yöntem önemli bir tedavi seçeneği olmuştur. P dalga dispersiyonu atriyal dilatasyon ve aritmi riski ile ilişkilendirilmektedir. Çalışmamızda cerrahi ve perkütan yolla ASD'si kapatılan hastalarda P dalga dispersiyonundaki değişim araştırılmıştır.

GEREÇLER VE YÖNTEM: Çalışmaya sekundum ASD tanısı alan 33 hasta retrospektif olarak alındı (19 kız, 14 erkek). Yaş ortalaması 6 ay-31 yaştı (ortalama 8±5 yaş, median: 5.5 yaş). ASD'lerin 21'i perkütan (%63,6), 12'si cerrahi(%36,4) yolla kapatıldı. Tüm hastaların işlem öncesi ve işlemden bir ay sonrası yüzey EKG'leri çekilerek p dalga süreleri ve dispersiyonları değerlendirildi. Tüm hastalar normal sinüs ritmindeydi ve ilaç kullanmıyorlardı. Her hastanın p maksimum (pmaks), p minimum (pmin) değerleri alındı, pmaks'dan pmin çıkartılarak p dispersiyon (pdisp) değeri hesaplandı.

SONUÇ: Perkütan işlem öncesi hastalarda p min:52.33±7.21msn, p maks: 84.76±6.79 msn, p disp: 33.80±8.64 msn iken, işlem sonrası değerler pmin: 50.9±9.95msn, p maks: 81.71±7.34 msn, p disp: 29.47±8.31 msn bulundu(p<0.05). Cerrahi hastalarda p min:55.8±11.64 msn, p maks:82.55±12.88 msn, p disp: 26.6±8.87 msn iken, cerrahi sonrası p min:49.66±7.9 msn, p maks:82.08±11.40 msn, p disp: 32.41±7.99 msn bulundu (p<0.05).

TARTIŞMA: Transkateter yolla ASD'si kapatılan hastalarda işlem sonrası p dispersiyonunun düşmesi, buna karşılık cerrahi sonrası artmış olması bu grupta aritmi riskinin cerrahi sonrasında da devam ettiğini düşündürmektedir. Cerrahi yöntemin daha geniş ASD'li ve transkateter kapatmaya uygun olmayan hastalarda uygulanması ve skar dokuları riski artırabilir. Uygun hastalarda transkateter yöntem tercih edilmelidir.



PS-21 [Pediatrik Kardiyoloji]

KLİNİĞİMİZDE PERİKARDİT TANISI ALAN ÇOCUKLARIN RETROSPEKTİF DEĞERLENİRİLMESİ

Sinem Altunyuva Usta, Elif Eroğlu, Nilüfer Çetiner, Berna Şaylan Çevik, Figen Akalın
Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İstanbul

GİRİŞ: Çocukluk çağında perikarditler bakteriyel ve viral enfeksiyonlar, kollajen doku hastalıkları, maligniteler, idiopatik ya da postperikardiyotomi sendromuna bağlı görülebilir. Etiyolojik faktörlerdeki çeşitlilik, tanı ve tedavi yöntemlerinde farklılıklara yol açmaktadır. Çalışmamızda, kliniğimizde tanı alan perikarditli olgular, etyolojik faktörler, tanı ve tedavi yöntemleri açısından değerlendirilmiştir.

MATERYAL-METOD: Marmara Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı'nda 1996-2015 yılları arasında perikardit tanısı alan, 17 olgu retrospektif olarak değerlendirildi.

BULGULAR: Yaşları 3 ay ile 17 yaş (ortalama 8,36±6,47) arasında değişen, 5 kız, 12 erkek toplam 17 perikarditli olgunun, hastaneye başvuru nedenleri göğüs ağrısı (%52), ateş (%41) ve nefes darlığı (%29) idi. Etiyolojik faktörler değerlendirildiğinde, 7 olguda pürülan perikardit (%41), 2 olguda tüberküloz perikardit (%11), 2 olguda viral perikardit (%11), 3 olguda postperikardiyotomi sendromu (%17), 2 olguda hematolojik malignite (T hücreli lenfoma, B-ALL), 1 olguda kollajen doku hastalığı (SLE; %5) saptandı. Pürülan perikarditli olguların ikisine plevral effüzyon, birine destrüktif stafilkok pnömonisi ve plevral effüzyon, birine aort endokardit eşlik ediyordu. Plevral effüzyonu olan viral perikarditli bir hastada, Coxackie B IgM (+) bulundu. Tanı ve tedavi amacıyla 10 hastaya perikardiyosentez uygulandı. 8 olguya perikardiyosentez sonrası perikardiyal tüp yerleştirildi, 4 olguya perikardiyosentez yapılmaksızın cerrahi girişim (perikardiyal tüp, perikardiyektomi, perikardiyoplevral pencere) uygulandı. 5 olguda rekürrens izlendi. Tekrarlayan olguların birinde eozinofili perikardit saptandı, hastaya kronik granülomatöz hastalık tanısı konuldu. 3 aylıkken viral perikardit tanısı alan, 2 kez rekürrens gösteren bir olguda, 10 yaşında perikardiyal nöroblastom gelişti.

SONUÇ: Çocuklarda perikardiyal effüzyon ve perikardit çoğunlukla sekonder nedenlere bağlı olarak gelişmektedir. İdiopatik kabul edilen ve tekrarlayan olgularda yakın izlem ve nedene yönelik yeterli araştırmanın yapılması önemlidir.

PS-22 [Pediatrik Kardiyoloji]

AKUT KORONER SENDROMU TAKLİN EDEN MİYOPERİKARDİT OLGUSU

Berna Şaylan Çevik¹, Elif Erolu Günay¹, Halil Ataş², Figen Akalın¹

¹Marmara Üniversitesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi, Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Miyoperikardit; perikard ve altındaki miyokardiyal dokunun hücresel hasarı ve inflamasyondur. Göğüs ağrısı ve miyokard hasarına yolaçabilir, iskemi ve miyokard enfaktüsüne benzer tablo yaratabilir. Kliniğimize akut inferior miyokard enfaktüsü düşündüren EKG bulguları ve enzim yüksekliği ile başvuran ve miyoperikardit tanısı alan bir hastamızı sunuyoruz.

OLGU: Onbeş yaşında erkek hasta, bir saattir devam eden baskı tarzında göğüs ağrısı yakınması ile acile başvurdu. Öncesinde sağlıklı olduğu, sigara, ilaç kullanmadığı, 2 gün önce üst solunum yolu enfeksiyonu geçirdiği öğrenildi. Fizik muayenesinde bilinci açık, vücut ısısı normal (aksiller: 36°C), nabız: 73/dk., kan basıncı 110/73 mmHg bulundu. Kalp sesleri ritmik, üfürüm veya frotman duyulmadı. Laboratuvar tetkiklerinde tam kan sayımı normal, C-reaktif protein 17,8 mg/L, eritrosit sedimentasyon hızı 18 mm/saat idi. PA akciğer grafisi normal olarak değerlendirildi. EKG'de DIII, AVF 'de ST yükselmesi, V4, V6'da ST çökmesi görüldü. Troponin I: 15,67 (normal değer: 0,00-0,04 ng/ml), CK-MB: 92,1 (normal değer: 0,6-6,3 ng/ml) bulundu. Ekokardiyografisinde ventrikül fonksiyonları normaldi (ejeksiyon fraksiyonu: % 62). Bölgesel duvar hareket bozukluğu, perikardiyal efüzyon saptanmadı. Koroner arter çıkışları ve seyri normal olarak görüldü. Altı saat sonra bakılan kardiyak enzimlerinde yüksekliğin devam etmesi, EKG'de belirgin ST değişikliği olması üzerine hastaya koroner anjiyografi yapıldı. Anjiyografide koroner arterler normal olarak değerlendirildi. Koroner arter anomalisi ve koroner yavaş akım saptanmadı. Kardiyak MRI incelemesinde inferior ve lateral bölgede miyoperikardit ile uyumlu kontrast tutulumu görüldü. Miyoperikardit tanısı konularak antiinflamatuvar tedavi başlandı.

SONUÇ: Farklı tedavi yaklaşımları nedeni ile akut koroner sendrom ve miyoperikardit ayrımının yapılması önemlidir. Tanıda altın standart kardiyak MRI'dır.



PS-23 [Pediatrik Kardiyoloji]

BIKÜSPİT AORT KAPAĞI OLAN ÇOCUKLARDA ARTERİYEL FONKSİYONLAR VE KAPAK MORFOLOJİSİNİN ETKİSİ

Elif Erolu Günay, Figen Akalın, Berna Şaylan Çevik, Nilüfer Çetiner

Marmara Üniversitesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Çalışmamızda biküspit aort kapağı olan çocuk hastaların aortik elastisite ve arteriyel endotelial disfonksiyonu aort kapak morfolojisinin bu parametrelerle ilişkisi araştırılmıştır.

METOD: Biküspit aort kapağı (BAV) olan 39 hasta (9.7 ± 5.1 ; 2-18) ve 39 kontrol hastası (9.8 ± 3.82 ; 4-16 yaş) çalışmaya alınmıştır. Hafif derecenin üzerindeki kapak yetmezliği/darlığı olanlar çalışmaya alınmamıştır. Aort kapak morfolojisi, aortik annulus, sinus valsalva (SV), sinotubuler bileşke (STJ), asendan aorta (Asc Ao), çapları, aortik elastisite parametreleri; aortik strain (AS), aortik distensibilite (AD), aortik stiffness index (ASI) hesaplandı. Brakiyal arter 'flow mediated dilatation' (FMD) çalışıldı. Hastalar kapak açılışına göre ikiye ayrıldı; AP (sağ ve sol koroner kasp arası füzyon) ve LR (sağ ve nonkoroner kasp arası füzyon).

BULGULAR: Kapak yapısına göre 27 AP, 12 LR hastası mevcuttu. Aort kökü ve AscAo z-skorumları kontrol grubuna göre yüksekti. (sırasıyla annulus, SV, STJ, AscAo; $p=0.001$, $p=0.001$, $p=0.02$, $p=0.001$). SV, STJ and AscAo ASI değerleri kontrol grubuna göre yüksekti (sırasıyla $p=0.015$, $p=0.001$, $p=0.02$). SV ve STJ seviyelerinde hasta grubunda AS ve AD artmış saptandı (sırasıyla $p=0.01$, $p=0.04$; $p=0.001$, $p=0.001$). İki grup arasında FMD değerlerinde fark yoktu. Asc Ao z skoru, 14 hastada 2SD üzerinde idi. Bunlardan 10 hasta AP, 4 hasta LR grubunda idi ($p=0.05$). AP grubunda, Asc Ao AS ($p=0.02$) ve AD ($p=0.001$) LR grubuna göre azalmış, ASI ($p=0.001$) is yüksek saptandı. Kapak morfolojisinin kapak fonksiyonları üzerine etkisi saptanmadı. FMD de kapak morfolojisine göre farklılık göstermedi.

SONUÇ: Çalışmamızda AP kapak morfolojisine sahip hastaların asendan aorta distensibilitesinin azaldığı ve stiffness index'lerinin artmış olduğu saptandı. Ayrıca bu hastalarda Asc Ao dilatasyonu LR grubuna göre daha fazla görülmüştür.

PS-24 [Pediatrik Kardiyoloji]

ÇOCUKLARDA KRONİK MİTRAL YETERSİZLİĞİN EKOKARDİYOGRFİK OLARAK İNCELENMESİ VE SERUM NT-PROBNP İLE İLİŞKİSİ

Elif Erolu Günay, Figen Akalın, Nilüfer Çetiner, Berna Şaylan Çevik

Marmara Üniversitesi Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı

GİRİŞ: Çalışmamızda akut romatizmal ateşe ya da prolapsusa bağlı kronik mitral yetersizliği (MY) olan çocuklardaki ekokardiyografik parametreler çalışılmış ve serum NT-proBNP ve QTc dispersiyonu ile ilişkisi araştırılmıştır.

METOD: Çalışmaya 39 hasta (ortalama yaş 11.8 ± 3.3 ; yaş aralığı: 4 -19) ve 23 kontrol hastası (10.9 ± 2.81 ; 7-16 yaş) alındı. Mitral darlık veya başka kapak hastalığı olan, akut romatizmal ateşin ilk altı ayında bulunan hastalar alınmadı. Philips IE33 ekokardiyografi cihazı kullanılarak, M-mod, 2D, Doppler, strain ekokardiyografi uygulandı, Serum NT-ProBNP düzeyi ölçüldü. EKG'de QTc dispersiyonu hesaplandı. Hastalar MY etyolojisi ve derecesine göre gruplandırıldı.

BULGULAR: Plazma NT-ProBNP düzeyi orta/ağır MY grubunda hafif gruba göre yüksekti (sırasıyla 170 ± 225 pg/ml, 53 ± 30 pg/ml $p=0.019$). Hasta grubunda plazma NT-ProBNP düzeyi, ortalama global strain (mGLS) ile korele bulundu. ($p=0.017$ $r:-0.414$). Hasta grubunda MPI (miyokardiyal performans indeksi) Regurjitan volüm ile ilişkili saptandı ($p=0.011$, $r:-0.41$). mGLS, hasta grubunda MPI ($p=0.026$ $r:0.37$) ile, RMR grubunda ise QTc dispersiyonu ile korele idi ($p=0.032$ $r:0.040$). Hasta grubunda mGCS (ort. global sirkumferensiyel strain) QTc dispersiyonu ($p=0.007$ $r:0.44$) ve vena contracta ($p=0.018$ $r:0.39$) ile korele idi. MVP subgrubunda QTc dispersiyonu LVESV/m² ile korele idi ($p=0.01$ $r:0.48$).

SONUÇ: NT-ProBNP seviyeleri MY ciddiyeti ile artış göstermiştir. MY takip ve derecelendirmesinde NT-ProBNP kullanılabilir bir parametredir. NT-ProBNP ile mGLS arasında korelasyon olması ventrikül fonksiyonunu saptamada strain ekokardiyografinin değerli olduğunu göstermektedir. mGLS global ventrikül fonksiyonunu gösteren MPI ile de koreledir. Ekokardiyografik olarak ventriküler strain'in, miyokardiyal performans indeksi ve serum pro-BNP düzeylerinin birlikte kullanılması mitral yetersizliğin derecelendirilmesinde yararlı olacaktır.



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3 Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

PS-25 [Pediatrik Göğüs Hastalıkları]

HEMOPTİZİ İLE BAŞVURAN TRAKEAL HEMANJİYOM OLGU SUNUMU

Tolga Besci¹, Gürsu Kıyan³, Emine Atağ², Nilay Baş², Yasemin Gökdemir², Fazilet Karakoç², Refika Ersu², Bülent Karadağ²

¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İstanbul

²Marmara Üniversitesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları BD, İstanbul

³Marmara Üniversitesi, Çocuk Cerrahisi ABD, İstanbul

GİRİŞ: Hemoptizi alt solunum yollarından kaynaklanan, genellikle öksürük ve balgam ile birlikte olan kanamadır. Çocukluk çağına hemoptizinin en sık nedenleri solunum yolu enfeksiyonları, yabancı cisim aspirasyonu ve bronşiektazi olmakla birlikte vaskülitler, konjenital kalp hastalıkları, konjenital akciğer malformasyonları, pulmoner vasküler hastalıklar, travma ve koagülopatiler de hemoptizi nedeni olabilmektedir.

OLGU: 10 yaşında erkek hasta polikliniğimize 5 ay önce başlayan ve toplamda 4 kez olan ağızdan kan gelme şikayeti ile başvurdu. Öksürük, nefes darlığı, ateş tariflemeyen hastanın özgeçmişinde astım nedeniyle takip edildiği, soygeçmişinde ise 9 yaşında ALL nedeniyle ölen kız kardeşi olduğu, tüberküloz temasının ise bulunmadığı öğrenildi. Fizik incelemesinde patolojik bulgu saptanmadı. Laboratuvar incelemesinde tam kan sayımı ve PT/aPTT değeri yaşa göre normal tuberkulin cilt testi:8mm sedimantasyon:11mm/saat saptandı. Posterior-anterior akciğer direkt grafide patolojik bulgu yoktu. Fiberoptik bronkoskopide trakea sol üst anterolateralde polipoid lezyon görüldü. Toraks bilgisayarlı tomografide trakea proksimalinde toraks girimi düzeyinde sol anterolateral duvarda yerleşimli 6 mm çaplı polipoid lezyon izlendi. Çocuk Cerrahisi tarafından rijit bronkoskopi ile biyopsi alınan lezyonun patolojik tanısı hemanjiyom lehine değerlendirildi. İkinci kez rijit bronkoskopi yapılarak lezyon lazer ile yakıldı.

SONUÇ: Öksürük, dispne ve takipne gibi solunum şikayetlerinin eşlik etmediği hemoptizi olgularında hava yollarına açılan malformasyonların ve vasküler lezyonların varlığı akla gelmeli ve tanı için fiberoptik bronkoskopi tercih edilmelidir.

PS-26 [Pediatrik Göğüs Hastalıkları]

EDWARD'S SENDROMLU HASTADA UYKU İLE İLİŞKİLİ SOLUNUM PROBLEMLERİ

Irmak Akşit¹, Emine Atağ², Nilay Baş², Yasemin Gökdemir², Fazilet Karakoç², Bülent Karadağ², Refika Ersu²

¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

Trizomi 18 trizomi 21'den sonra en sık görülen otozomal trizomidir. respiratuar problemler bu sendromda sık görülür. Laringomalazi-trakeobronkomalazi gibi üst solunum yolu obstrüksiyonları ve santral apne tek başına görülebileceği gibi erken başlangıçlı pulmoner hipertansiyon, beslenme problemleri, tekrarlayan aspirasyonlar ve gastroözofageal reflü gibi sorunlara eşlik edebilir.

OLGU: 7.5 aylık edward's sendromu sebebi ile takipli olan kız hasta ateş ve hırıltılı solunum sebebi ile tarafımıza başvurdu. 37 gh'da c/s ile 1700 gram doğan bebek solunum sıkıntısı sebebi ile 43 gün yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırılmış. Taburculuk sonrası solunum sıkıntısı sebebi ile tekrarlayan hastane yatışları olmuş. Fizik muayenesinde genel durumu orta, solunumu takipneikti, inspiratuar stridoru ve suprasternal-interkostal çekilmeleri mevcuttu. Yapılan tetkiklerinde pnömonisi saptanan hastaya antibiyotik tedavisi başlandı. İzleminde uykuda saturasyon düşüklüğü, huzursuz solunumu olduğu için uyku çalışması yapıldı. Yapılan uyku çalışmasında hipoksi ve apneleri saptanan hastaya non-invaziv ventilasyon tedavisi başlandı.

SONUÇ: Edward's sendromunda mortalitenin en sık sebeplerinden beri respiratuar problemlerdir. Bu nedenle hastalar çocuk göğüs hastalıkları bölümüne yönlendirilmelidir. Hastanın klinik bulgularına göre gerekirse uyku çalışması yapılması uyku ile ilişkili solunum bozukluklarının erken saptanması açısından önemlidir.



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3 Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

PS-27 [Pediatrik Göğüs Hastalıkları]

NADİR GÖRÜLEN BİR KONJENİTAL STRİDOR ETYOLOJİSİ OLARAK SUBGLOTTİK HEMANJİOM: OLGU SUNUMU

*Serim Pul¹, Emine Ataç², Nilay Baş İkizoğlu²,
Yasemin Gökdemir², Fazilet Karakoç², Refika Ersu²,
Bülent Taner Karadağ²*

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı
²Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı

GİRİŞ: Stridor; süt çocukluğu döneminde sık rastlanan bir durumdur. İnfantil dönemde başlayan kronik stridorda en sık altta yatan neden laringomalazi olsa da trakeomalazi, subglottik hemanjiyom, subglottik web ve üst hava yolunda obstrüksiyon yapan diğer nadir nedenler de ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

OLGU: Beş aylık kız hasta; 1.5 aylık iken başlayan hırıltı şikayeti ile çocuk göğüs hastalıkları polikliniğine başvurdu. Beslenme sırasında artan nefes darlığı olduğu ve bu şikayetlerin gece/gündüz farketmediği, havlar tarzda öksürükle birçok kez acil başvurusu olduğu öyküde belirtildi. Hastanın fizik muayenesinde inspiratuar stridor dışında özellik saptanmadı. Desatürasyon, retraksiyon, takipne yoktu. Kan gazı ve akciğer grafisi doğaldı. Hastaya stridor etyolojisini araştırmak için fleksibl bronkoskopi yapıldı ve subglottik bölgede lümeni yüzde altmış daraltan geniş tabanlı düzgün yüzeysel kitlesel lezyon izlendi ve subglottik hemanjiom ile uyumlu olduğu düşünüldü. Hasta yatırılarak beta-blokör (propranolol) tedavi başlandı. Klinik takiplerinde hastanın stridorunun 15 gün içinde dramatik olarak gerilediği görüldü.

TARTIŞMA VE SONUÇ: Stridoru olan hastada klinik atipik veya ağır seyrediyorsa etyolojide nadir rastlanan nedenler de ayırıcı tanıda düşünülmeli ve hasta ileri değerlendirme için çocuk göğüs hastalıklarına yönlendirilmelidir. Fleksibl bronkoskopi ile havayolu değerlendirilmesi kronik stridoru olan süt çocuğunda tanı konulmasında oldukça etkin ve faydalı bir yöntemdir.

PS-28 [Pediatrik Yoğun Bakım]

DİKLOFENAK KULLANIMI SONRASI ORTAYA ÇIKAN TOKSİK EPİDERMAL NEKROLİZ

*Osman Yeşilbaş, Hasan Serdar Kızırtı, Aysun Bulgur,
Esra Şevketoğlu
Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Çocuk yoğun bakım ünitesi, İstanbul*

GİRİŞ: Toksik epidermal nekroliz (TEN) akut başlayan ve hızla ilerleyen deri ve mukoza reaksiyonudur. Sebep sıklıkla nonsteroid antiinflamatuvar (NSAI), antikonvülsan ve antibakteriyel ilaçlardır. Sorumlu ilacın tetiklediği anormal immun yanıt sonrası aktive olan sitotoksik T lenfositler ve doğal öldürücü hücreler aşırı keratinosit nekrozuna yol açmaktadır. Diklofenak analjezik olarak kullanılan NSAI olup TEN' e sebep olabilmektedir.

OLGU: Dokuz yaşında kız hasta iki gün önce başlayan ateş, gözlerde kızarıklık, halsizlik, dudak, orafarenks, konjonktivalar ve genital bölgede hızlı ilerleyen ve soyulmanın eşlik ettiği döküntü sebebiyle TEN ön tanısı konularak çocuk yoğun bakım ünitemize yatırıldı. Fizik muayenesinde yüz, gövde, sırt ve üst ekstremitelerinde yoğun olmak üzere tüm vücudunda birleşme eğiliminde olan, yer yer büllöz ve soyulmuş makülopapüler döküntüleri mevcuttu. Dudak, oral mukoza, perine ve vajinasında soyulması olan hastanın konjonktivaları hiperemik ve pürülan akıntısı mevcuttu. Tam kan sayımında lökopenisi (2080/mm³) ve lenfopenisi (350/mm³) olan hastanın CRP düzeyi 12.9 mg/dl (0.01-0.5), prokalsitonin düzeyi normal saptandı. Ayrıntılı anamnezinde hastanın şikayetlerinin başlamasından beş gün önce baş ağrısı nedeniyle iki adet diklofenak drajeyi aynı anda içtiği öğrenildi. İkidem fazla mukozal bölge tutulumu ve tipik deri bulguları ile diklofenak kullanımına ikincil gelişen TEN tanısı konulan hastaya intravenöz immunglobulin (1 g/kg/doz, 3 gün) ve lokal yara bakımı başlandı. Yaralar enfekte özellikle olmadığı için antibiyotik başlanmadı. Yatışı boyunca ateşi olmayan, prokalsitonin ve CRP düzeyi azalan, lezyonları iyileşen hasta 11 gün sonra şifa ile taburcu edildi.

SONUÇ: Özellikle ilaç kullanımı sonrası ateş, konjonktivit, burun akıntısı ve myaljiden oluşan prodromal bir dönemden sonra ortaya çıkan ağrılı, yer yer büllöz makülopapüler döküntüde TEN tanısı akılda tutulmalıdır.



PS-29 [Pediatrik Yoğun Bakım]

BOKAVİRUS BRONŞİYOLİTİNİN ÇOK NADİR VE HAYATI TEHDİT EDEN KOMPLİKASYONLARI: PNÖMOMEDİASTİNUM VE BİLATERAL PNÖMOTORAKS

Osman Yeşilbaş¹, Hasan Serdar Kıhtır¹, Mey Talip Petmezci¹, Seda Balkaya¹, Nevin Hatipoğlu², Sevim Meşe³, Esra Şevketoğlu¹

¹Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk yoğun bakım ünitesi, İstanbul

²Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk enfeksiyon bölümü, İstanbul

³İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi, Mikrobiyoloji bölümü, İstanbul

GİRİŞ: İnsan bokavirüsü (Human Bocavirus; HBoV) ilk kez 2005 yılında İsveç’ de tanımlanan, küçük yaşta çocuklarda üst ve alt solunum yolu enfeksiyonu (SYE) etkeni olan Parvoviridae ailesi içinde sınıflanan küçük bir DNA virusudur. Yeni tanımlandığı için birçok laboratuvarında rutin olarak tetkik edilmemektedir. Çocuklarda HBoV genellikle kendi kendini sınırlayan grip benzeri hastalığa sebep olmaktadır.

OLGU: Üç yaşında erkek çocuk iki gündür devam eden ateş, taşipne, hipoksi ve solunum yetmezliği sebebiyle çocuk yoğun bakım ünitesinde takibe alındı. Akciğer muayenesinde dinlemekle yaygın inspiratuar ral ve ekspiratuar wheezing duyulmaktaydı. Oksijen saturasyonunu %95 üzerinde tutabilmek için rezervuarlı maske ile 10 lt/dk’ dan oksijen almakta olan hastanın lökositozu ve CRP yüksekliği vardı. Akciğer grafisinde sağ akciğerde parakardiyak infiltrasyon, hava hapsi ve sol akciğer infiltrasyonu mevcuttu. Yatışının ikinci gününde solunum sıkıntısı artan hastanın akciğer grafisinde sağ akciğerde total pnömotoraks, pnömomediastinum, bilateral servikal bölgede ve sol göğüs duvarında subkutan amfizem görüldü. Solunum yetmezliği nedeniyle entübe edilen hastaya mekanik ventilatör desteği başlandı. Sağ akciğere göğüs tüpü yerleştirilip su altı drenaj sistemine bağlandı. Tekrarlanan kan ve trakeal aspirat kültürlerinde üreme olmayan hastanın nazofarengeal sürüntü örneğinden polimeraz zincir reaksiyonu ile çalışılan viral solunum paneli tetkiklerinden tümü negatif iken sadece HBoV pozitif saptandı. Yatışının dokuzuncu gününde pnömotoraks ve pnömomediastinum tamamen gerileyen hasta ekstübe edildi ve göğüs tüpü çıkarılarak tedavisinin devamı için çocuk servisine transfer edildi.

SONUÇ: Özellikle beş yaş altı çocuklarda SYE etiolojisinde HBoV klinisyenler tarafından akılda tutulmalıdır. Ayrıca HBoV pnömotoraks ve pnömomediastinum gibi çok nadir ve hayati tehdit edici komplikasyonlara ilerleyebilen bronşiolite sebep olabilmektedir.

PS-30 [Pediatrik Yoğun Bakım]

METİLEN TETRAHİDROFOLAT REDÜKTAZ A1298C VE PLAZMİNOJEN AKTİVATÖR İNHİBİTÖRÜ-1 4G/5G MUTASYONUNLU ÇOCUK HASTADA ÖLÜMCÜL AKUT ARTERİYEL İSKEMİK İNME

Mey Talip Petmezci¹, Esra Şevketoğlu¹, Hasan Serdar Kıhtır¹, Osman Yeşilbaş¹, Seda Balkaya¹, Ebru Kolsa², Figen Palabıyık³

¹Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk yoğun bakım ünitesi, İstanbul

²Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk nörolojisi bölümü, İstanbul

³Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk radyolojisi bölümü, İstanbul

GİRİŞ: Akut arteriyel iskemik inme (AAİ) morbidite ve mortalite oranı yüksek bir hastalıktır. Son zamanlarda görüntüleme yöntemlerinin yaygın kullanımıyla birlikte çocuklarda tanı sıklığı artmaktadır. Erişkinlerden farklı olarak altta yatan neden sıklıkla arter anormallikleri, protrombotik bozukluklar, konjenital kalp hastalıkları, enfeksiyonlar, kafa ve boyun travmalarıdır. Bu makalede AAİ tanısı ile takip edilen pediatrik olgu erken tanı ve tedavinin önemine dikkat çekmek amacıyla sunulmuştur.

OLGU: On beş yaşında erkek hastaya bayılma sonrası götürüldüğü hastanede fasiyal paralizi ve sağ hemipleji nedeniyle beyin manyetik rezonans görüntüleme yapıldığı ve orta serebral arter bölgesinde infarkt tespit edildiği öğrenildi. Şikayetlerinin başlangıcından sekiz saat sonra çocuk yoğun bakım ünitemize sevk edildi. Genel durumu orta, bilinci açık, Glasgow koma skoru (GKS) 10, pupiller izokorik ve ışık refleksi bilateral müspetti. Nörolojik muayenesinde afazik olan hastanın sol fasiyal paralizisi, sağ üst ve alt ekstremiterinde hemiplejisi mevcuttu. Enoksaparin ve asetilsalisilik asit tedavileri başlanan hastanın dokuz saat sonra bilincinde kötüleşme meydana geldi. Kusması, generalize-tonik konvülsiyonu olan ve solunumu yüzeyleşen hasta entübe edilerek mekanik ventilatöre bağlandı. Klinik olarak beyin ödemi düşündürülen hastaya baş elevasyonuna ek olarak %3 NaCl ve mannitol tedavileri başlandı. Yatışının üçüncü günündeki beyin BT incelemesinde orta hat şiftiyle (3.5 mm) birlikte yaygın beyin ödemi ile beyin sapı, serebral ve serebellar hemisferlerde iskemik bölgeler gözlemlendi. Hastanın geç sonuçlanan tromboz paneli tetkiklerinden MTHFR A1298C ile heterozigot PAI-1 4G/5G mutasyonları saptandı. Hasta yoğun tedaviye rağmen yatışının 19. gününde ani kardiyak arrest sonrasında kaybedildi

SONUÇ: Erken tedavinin hayat kurtarıcı olması nedeniyle çocuklarda ortaya çıkan ani nörolojik olaylarda AAİ akılda bulundurulmalı ve tanıda geç kalınmamalıdır.



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3 Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

PS-31 [Genel Pediatri]

NADİR GÖRÜLEN BİR SENDROM: POLAND SENDROMU

Nurcan Yusufoglu¹, Betül Coskun², Burcu Karadas¹, Fatih Akin¹, Çagatay Nuhoglu¹

¹Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları

²Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Aile Hekimliği

GİRİŞ: Poland sendromu, pektoralis major kasının tamamen veya kısmen yokluğuna ilave olarak pektoralis minör kasının yokluğu, göğüs deformiteleri, meme ve meme başı anomalileri, üst ekstremité anomalileri, aksiller alopesi ile karakterize nadir konjenital bir sendromdur. Sıklığı yaklaşık 30.000 canlı doğumda 1'dir. Erkeklerde kadınlara oranla üç kat daha fazla görülür.

OLGU: 17 yaşında erkek hasta sağ memede şişlik şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde meme asimetrisi dışında bulgu yoktu. Hastanın özgeçmişinde ve soygeçmişinde herhangi bir özellik yoktu. Hastanın rutin kan tetkikleri normaldi. Meme ultrasonografisinde sağ asimetrik jinekomaşi varlığı raporlandı. Bilgisayarlı toraks tomografisinde ise sol pektoralis major kasi izlenmedi. Akciğer parankim ve vasküler yapıları normaldi. Hasta Poland sendromu ile uyumlu bulundu. Eşlik edebilecek anomalileri tespit etmek için yapılan batın ultrasonografisinde bir özellik saptanmadı. Hastanın ekokardiyografik incelemesinde patoloji saptanmadı.

TARTIŞMA: Poland sendromu, başlıca pektoralis major kasının tek taraflı yokluğu ve buna ek olarak görülebilecek ipsilateral üst ekstremité anomalileri ve çeşitli göğüs deformiteleri ile karakterize konjenital bir durumdur. Olguların çoğu sporadik olmakla birlikte otozomal dominant geçiş gösterilebilmektedir. Sendromun patofizyolojisi tam olarak bilinmese de, embriyolojik gelişimin erken evrelerinde subklavian arter, vertebral arter ve/ veya dallarındaki kan akımının azalması nedeniyle pektoralis major kasının ve diğer toraks yapılarının gelişmesinin bozulduğu düşünülmektedir. Vücudun sağ tarafı sola göre daha fazla tutulmaktadır. Poland sendromunun konjenital kalp hastalıklarına özellikle de dekstrokarde eşlik edebileceği bilinmektedir. Bazı Poland sendromlu olgularda meme kanseri veya lenforetiküler sistem kanserlerinin görüldüğü bildirilmiştir. Hastalığın ciddiyetini sendroma katılan komponentler belirlemektedir. Poland sendromu fonksiyonel sorunlardan çok estetik sorunları beraberinde getirmektedir. Hastalığın tedavisinde akciğer ve kalbi koruyacak şekilde göğüs kafesinin stabilitesini sağlamak amaçlanı.

PS-32 [Genel Pediatri]

SOĞUK HASTALIK YAPAR MI?

Suzan Gunduz, Sema Nur Eryılmaz, İrem Aygöl, Lütfi Raşid Alkan

Turgut Özal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Ana Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ: Akut solunum yolu hastalıkları tüm toplumlarda cinsiyet ve yaş farkı gözetmeksizin yaygın olarak görülmektedir. Çocuklar yaşamın erken dönemlerinden itibaren solunum yolu hastalıkları geçirirler. Küçük olmanın, tam gelişmemiş bir immun sisteme sahip olmanın, okul- kreş ortamına ilk defa başlamanın ve kalabalık ortamlarda bulunmanın sık solunum yolu hastalığı geçirmek için risk faktörleri olduğu bilinmektedir. Oysa aileler hatta hekimler tarafından "üşütmek" asıl suçlayıcı sebep olagelmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEMLER: Bu çalışmada ailelerin üşütme konusundaki algısını, düşüncesini değerlendirmek için ülkemizin farklı şehirlerinden 18 yaşından küçük çocuğu olan 500 ebeveyn ile yüz yüze anket çalışması yapılmıştır.

SONUÇLAR: Çalışmaya yaş ortalaması 7.7±4.2 yıl olan 500 çocuk katıldı. Çocukların %72'si okula gidiyorken, %31'i herhangi bir sebeple önceden hastanede yattığı tespit edildi. Ailelerin %51'i çocuklarının kışın hastalandığını, %46.4'ü ise mevsim geçişlerinde daha çok hastalandığını ifade etmekte idi. Ailelerin yarıdan fazlası soğuk havada dışarıya çıkmanın veya cereyanda kalmanın, yarıya yakını ise dışarıya ıslak saçla çıkmanın, ince giyinmenin, terlemenin veya terli iken soğuk su içmenin çocuklarında çocuklarında hastalığa yol açacağını düşünmekte idi. Sık hastalanan ve hastalanmayan çocuklar karşılaştırıldığında, babası lise üzeri eğitim düzeyine sahip olan çocuklar, okula giden çocukların ve daha önce hastanede yatan çocukların daha sık hastalandığı görüldü. Sık hastalanan çocukların ailelerinin sırtına havlu koyma ve hasta iken dondurmaya yasaklamasının daha sık bitir uygulama olduğu görüldü.

Ülkemizde aileler tarafından üşütme ve buna yol açabilecek faktörler solunum yolu enfeksiyonlarının ana sebebi olarak görülmektedir. Bu konuda ailelerin bilinçlendirilmesi gerekmektedir.



PS-33 [Genel Pediatri]

ASİMETRİK AĞLAYAN BEBEK: DEPRESOR ANGULİ ORİS KASININ KONJENİTAL HİPO/APLAZİSİ

*Irmak Vural Akşit, Perran Boran
Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Sosyal Pediatri BD*

İlk defa Parmelee tarafından 1930'larda tanımlanan Depresor Anguli Oris (DAO) kasının hipo/aplazisi insidansı yaklaşık %0.2 ile 0.8 arasında bildirilmektedir. Cayler tarafından konjenital kalp hastalığı ile ilişkisinin gösterilmesiyle kardiyofasial sendrom olarak tanımlanmıştır. Eşlik eden anomaliler %20 ile %70 arasında bildirilmekle birlikte, diğer çalışmalarda bu durumun genellikle izole bir olay olduğu ancak eşlik eden anomaliler açısından özellikle kardiyovasküler sistemin değerlendirilmesi gerektiği vurgulanmaktadır. Ayrıca kromozom 22q11 delesyonu ile de ilişkilendirilmektedir. Bu anomali ile seyreden hastalar ağlarken sağlam tarafta ağız kenarının aşağı çekilmesiyle bulgu verirler. Asimetrik ağlayan yüz görünümüne sahip bebeğin ayırıcı tanısında fasial sinir paralizisi, doğum komplikasyonlarına bağlı sinir kompresyonu ya da travma düşünülebilir. Alın kırışması, göz kapağının kapanması ve nazolabial katlantı normal olup, her iki tarafta da eşittir. Tanı genellikle klinikle koyulmakla birlikte EMG çalışmasında kas etkilenmesi gösterilebilir. Nadir görülmesi ve hekimlerin sıklıkla fasiyal paralizisi ile ayırıcı tanı yapmakta zorlandığı bir durum olması dolayısıyla bir olgu üzerinden tartışılması amaçlanmıştır.

OLGU: Dört aylık kız bebek muayenede ağlarken sol ağız kenarının aşağı sarkması nedeniyle çocuk sağlığı izlem polikliniğinde değerlendirildi. İstirahat halinde asimetrisi olmayan bebeğin, ağlarken sol dudak kenarı ve alt dudağın sol yarısının aşağı doğru çekildiği görüldü. Diğer yüz hareketlerinin simetrik olduğu, gözlerini kapatabildiği, nazolabial katlantının normal olduğu ve alnını kırıştırabildiği görüldü. Özgeçmişinde perinatal bir özellik olmayan, term sağlıklı doğan bebek eşlik eden anomaliler açısından araştırıldı ve özellik saptanmadı.

SONUÇ: Konjenital DAO kasının hipo/aplazisi nadir görülen ancak asimetrik ağlayan yüz görünümüne neden olan bir durum olup, özellikle pediatristlerin klinik olarak tanı koyup, ayırıcı tanı yapabilmesi ve eşlik eden anomaliler açısından hasta yönetimini yapabilmesi gereklidir.

PS-34 [Genel Pediatri]

DEVAM EDEN BİR SORUN: D VİTAMİNİ EKSİKLİĞİNE BAĞLI RAŞİTİZM

*Yasemin Akın, Saygın Abalı, Esra Polatoğlu Çetinkaya, Hüseyin Kıyak, Serap Genç Yüzüak, Fatma Narter Kaya
Kartal Dr. Lütfi Kırdar Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği*

GİRİŞ: D vitamini eksikliğine bağlı raşitizm, ülkemizde sütçocuklarına ücretsiz D vitamini desteği başlanması ile azalmıştır. Ancak, özellikle düşük sosyoekonomik koşullarda büyüyen çocuklar hala risk altındadır. Burada, D vitamini eksikliğine bağlı raşitizmi olan üç vaka sunulmaktadır. Vaka1, Suriyeli sığınmacı ailenin 10 aylık erkek bebeği, son iki aydır olan kasılmaları nedeniyle getirildi. D vitamini kullanmadığı ve tekrarlayan konvulsiyon nedeniyle fenobarbital başlandığı öğrenildi. Tonik klonik kasılması, taşikardisi, taşipnesi mevcuttu, ateşi yoktu. Boy ve ağırlık standart deviasyon skoru (SDS) sırasıyla -1.4 ve -0.9 idi. Serum kalsiyumu:5.5 mg/dl, iyonize kalsiyum:0.77mmol/L (N:1.15-1.29), fosfor:3.7mg/dl, ALP:1032U/L, PTH:307pg/ml (N:12-88), 25OHvitD:3ng/ml (N>20ng/ml) ve el-bilek grafisinde raşitik değişiklikler saptandı. Vaka2; 9 aylık erkek çocuk ateş nedeniyle getirildi. Laringomalazi tanısı da olan hastanın taşipnesi mevcuttu. D vitamini kullanmadığı öğrenildi. Boy ve ağırlık SD skorları sırasıyla -2.0 ve -1.4 idi. Bronkopnömoni nedeniyle yatırılan hastanın kalsiyum:8.8mg/dl, fosfor:2.1mg/dl, ALP:532U/L, PTH:356pg/ml ve 25OHDvit:3ng/ml saptandı. Vaka3; 9 aylık erkek hasta öksürük ve solunum sıkıntısı ile getirildi. Aşılmasının eksik olduğu, düzenli D vitamini kullanmadığı; 3 aylık konvulsiyon geçirdiği, başvurusundan 2 gün önce de ateş ve havale geçirme nedeniyle başka bir hastaneye gittiği öğrenildi. Kalsiyum:7.6mg/dl, fosfor:3.5mg/dl, ALP:504U/L ve PTH:317pg/ml saptandı. Her üç vakada da kalsiyum replasmanı ve "Stoss" tedavisi yapıldı. Sonuç Başta konvulsiyon, hırıltılı solunum ve alt solunum yolu enfeksiyonu nedeniyle başvuranlar olmak üzere çocuk acil polikliniklerinde, çocuklarda D vitamini kullanımının sorgulanması, gerekli vakalarda serum kalsiyum düzeyinin bakılması gereklidir. Böylece rutin çocuk sağlığı izlemi aksanmış çocuklarda acil kliniklerinde raşitizm vakalarının atlanmaması sağlanacaktır ve D vitamini kullanımının önemi ailelere hatırlatılmış olacaktır.



PS-35 [Genel Pediatri]

DEMİR EKSİKLİĞİ ANEMİSİ OLAN ADÖLESAN KIZLARDA ARAŞTIRILMASI GEREKEN HASTALIK:ÇÖLYAK HASTALIK

Müferet Ergüven, Olcay Yasa, Mehtap Ertekin, Merve Çetin, Sebahat Çam
Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Pediatri Ana Bilim Dalı

GİRİŞ: Adölesan dönem demir eksikliği anemisi(DEA) açısından risklidir.Adölesan kızlardaki DEA hekimlerce fizyolojik bir eksiklik olarak kabul edilir ve ayırıcı tanıya gerek duyulmaz.Çölyak hastalığının(ÇH) da sık klinik bulgularından biri DEA dir.

AMAÇ: Adölesan kız çocuklarındaki DEA nin fizyolojik nutrisyonel bir eksiklik olarak kabul edilmeden önce ayırıcı tanıda ÇH nin araştırılması gerektiğini vurgulamaktır

OLGU: 1 hafta önce halsizlik, solukluk şikayetiyle başvuran 12 yaş kız hasta anemi nedeniyle tarafımıza yönlendirildi. Fiziksel gelişimi normaldi.Kansızlığı nedeniyle 5 yaşından beri aralıklı demir tedavisi gördüğü ve menstürel sikluslarının normal olduğu öğrenildi.Hasizlik ve yorgunluk dışında şikayeti olmayan hastada Hb:5.54 gr/dl Hct:%20,9 WBC:5.500 / mm³ PLT:268.000/mm³, Fe:8 ug/dl, TIBC:462 ug/dl, UIBC:454 ug/dl, Vit B12:277 pg/ml, Folat:5,5 ng/ml, Ferritin:1,67 ng/ml, RET%:1,92 idi. Periferik yayması DEA ile uyumluymdu. Gaitada gizli kan negatif.Tam idrar tahlili normaldi. Biyokimyasal parametreleri normal olan hastada vWF antijen:%51,3 vWF Risosetin kofaktör:53,3 idi. Ayırıcı tanıda ÇH düşünülerek bakılan doku transglutaminaz IgA:>200 RU/ml, doku transglutaminaz IgG:(-),Antigliadin IgA:>200 RU/ml, Antigliadin IgG:78,23 RU/ml(+) idi. Endoskopisinde duodenumda mukozal foldlarda silinme vardı. Özefagustan, mideden 2, duodenumdan 4 parça biyopsinin patolojik incelemesinde ÇH düşündürülen lamina propriada ödem, lenfoplazmositer hücre yoğunluğunda artma, fokal hafif intraepitelial lenfosit artışı(25-30) villuslarda fokal kısalma, küntleşme saptandı.Hastanın 10 günlük intravenöz demir tedavisi ve çölyak diyeti sonrası tetkiklerinde Hb:9,29 gr/dl Hct:%24 WBC:6.280 / mm³ PLT:215.000/mm³, Fe:69 ug/dl, TIBC:449 ug/dl, UIBC:380 ug/dl idi.Hasta oral demir tedavisi ve çölyak diyetiyle taburcu edildi.

SONUÇ: Adölesan kızlardaki DEA nedeni her zaman nutrisyonel eksiklik, hızlı büyüme,menstürel kayıp olmayıp ÇH da etyolojide var olabileceği unutulmamalıdır.

PS-36 [Genel Pediatri]

AİLEVİ AKDENİZ ATEŞİ ATAĞI İLE BAŞVURAN HASTADA DUODENAL DUPLİKASYON KİSTİ

Müferet Ergüven, Olcay Yasa, Şeyma Şimşirgil, Cansu Atmaca, Mehtap Ertekin
Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Pediatri Ana Bilim Dalı

GİRİŞ: Dublikasyon kistleri, gastrointestinal sistemin nadir rastlanan konjenital malformasyonudur

AMAÇ: Tedaviye yanıtız karın ağrısı olan Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA) olan hastalarda altta yatan farklı patolojilerin olabileceğini göstermekti.

OLGU: 6 aydır şiddetli karın ağrısı olan, AAA gen mutasyonu M694V homozigot pozitif saptanan 3,5 yaşında kız hastaya dış merkezde 9 gün önce kolşisin tedavisi başlanmıştı. Tedaviye rağmen karın ağrıları ve ateşi devam eden hasta tarafımıza sevk edildi. Fizik muayenesinde batında defans dışında diğer sistem bulgularında patoloji saptanmayan hastanın laboratuvar tetkiklerinde hb: 8 gr/dl, plt:612000/mm³, lökosit:17500/mm³, CRP: 10.6 mg/dl saptandı. Akciğer grafisinde, carinadan diafragma kadar uzanan, hava sıvı seviyesi barındıran lezyon; kist (kist hidatik veya enfekte konjenital bronkojenik kist) olarak yorumlandı. Batın ultrasonografisinde mezenter lenfadenit mevcuttu. Akciğerinde Kist Hidatik var olduğu düşünülen hastanın gönderilen iki indirekt hemaglutinasyon testi sırasıyla (1/128+), (-) ti. Antibiyoterapi, Albendazol tedavisi başlanmış olan hastada karın ağrısının ataklar halinde olmaması ve tedaviye yanıt alınamaması nedeniyle AAA tanısından uzaklaşıldı. Mevcut olan akciğerdeki kistin konjenital olabileceği düşünüldü. Çocuk cerrahisi ile konsültasyon sonrası enfekte bronkojenik kisti olduğu düşünülen hastanın operasyon sonucu torakoabdominal dublikasyon kisti idi.

SONUÇ: AAA ataklarla seyreden bir hastalıktır. AAA, karın ağrısının açıklanan bir nedeni olmasına rağmen; tipik olmayan bulguların varlığında altta yatan başka bir patolojinin var olabileceği düşünülmelidir.



PS-37 [Genel Pediatri]

ÜRTİKERLİ ÇOCUKLARDAKİ ETİYOLOJİK VE KLİNİK BULGULAR

Fatma Tuba Coşkun, Suat Biçer, Hülya Sarıçoban, Zerrin Yalvaç, Tuba Giray, Defne Çöl, Filiz Bakar Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Ürtiker ile getirilen çocuklardaki etiyolojik faktörler, semptomlar ve klinik bulgular, uygulanan tedavilerin değerlendirilmesi amaçlandı. Yeditepe Üniversite Hastanesi Çocuk polikliniğine son 11 ay içinde getirilmiş olan ürtikerli bebek ve çocukların etiyolojik faktörleri, semptom ve klinik bulguları, tedavi edici ve koruyucu amaçla uygulanan ilaçlara ait veriler, bu hastalar için doldurulan çalışma formları yanında hastane işletim sistemindeki veriler kullanılarak geriye dönük olarak elde edildi. 145 olgunun yaş dağılımı 1-13 ay (n=7), 13-24 ay (n=21), 2-5 yıl (n=66) ve 6-18 yıl (n=51) idi. Olguların %65.5'i ilkbahar ve yaz aylarında başvurmuştu. Diğer semptomlar kaşıntı (n=53), anjiödem (n=16), solunumsal semptomlar (n=7), gastroenterolojik semptomlar (n=5), lezyonda ağrı (n=1) idi. Ürtiker ortaya çıktıktan sonra hastaneye başvuru süresi ilk 24 saat (%57.2), 1-15 gün (%45.5), >2 hafta (%11) şeklindeydi. Olguların %20'sinde daha önce de ürtiker oluşmuştu. Alerji öyküsü olguların %24'ünde vardı. Tüm olguların %14.5'inin, ürtikeri tekrarlayan olguların %31'inin ailesinde alerji öyküsü vardı. Olguların %45.5'inde ürtikere neden olabilecek etiyolojik faktör vardı, başlıcaları besin (n=32), ilaç (n=20), enfeksiyon hastalıkları (n=20) şeklindeydi. Semptomların devam süresi 108 olguda (%74.5) ≤3 gün, 16 olguda 4-7 gün, 2 olguda 8-14 gün, 13 olguda ise ≥15 gündü. Ürtikerin şiddeti 86 olguda (%59.3) hafif, 48 olguda (%33.1) orta, 11 olguda (%7.6) ise ağır şiddetteydi. Tedavide kullanılan ilaçlar antihistaminikler (%46.2), steroidler (%37.2), kas içi adrenalin (%5.5) idi. Olguların %27.6'sı acilde 1-6 saat arasında değişen sürelerde (ortalama 3.4 saat) gözlem altına alınmış ve 3 olgu servise yatırılmıştı. Hastanede tedavi-takip sonrasında olguların %70.3'üne oral antihistaminik, 6 olguda oral steroid, 1 olguda ise kas içi adrenalin reçete edilmişti.

PS-38 [Genel Pediatri]

CERRAHİ OPERASYON ÖYKÜSÜ OLAN HASTADA NADİR BİR SEPSİS ETKENİ: CANDİDA DUBLINIENSİS

Emine Olcay Yasa, Müferet Ergüven, Refia Gözdenur Savcı, Özcihan Oğuz, İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

AMAÇ: Gastrointestinal cerrahi sonrası sepsis nedeniyle izlenen hastada nadir görülen ve bakteriyel translokasyona sekonder olduğu düşünülen C.Dubliniensis etkenine dikkati çekmek amaçlandı.

OLGU: 4yaşında erkek hasta ateş ve kusma nedeniyle başvurdu. İdrar yolu enfeksiyonu öntanısıyla yatırıldı. Yenidoğan döneminde Hirshprung hastalığı tanısı aldığı, 1ay önce kolon ve ileum perforasyonu nedeniyle opere olduğu, sonrasında ateşi olan hastanın, üriner sistem enfeksiyonu açısından tedavi aldığı öğrenildi. Hastanın nöroloji tarafından epilepsi ve mental retardasyon nedeniyle takipli olduğu, ayrıca üriner sistem taşları nedeniyle nefrolojiden takipli olduğu, sık idrar yolu enfeksiyonu geçirdiği öğrenildi. Hastanın fizik muayenesinde ateşi (38,2 °C) mevcuttu, ileostomisi ve insizyon skarı dışında belirgin bir özellik yoktu. Laboratuvar incelemelerinde WBC:19900/mm³, NEU: 14600/mm³ ve CRP:4.7 mg/dl idi ve tam idrar incelemesinde LE:++ Nitrit:- L:78 E:5 olarak saptanarak, ultrasonografilerinde üriner taşlarına ek patoloji olmayan hastaya Ertapenem başlandı. Kontrol CRP: 30,9 mg/dl olan hastanın tedavisi Vankomisin-Meropenem ile değiştirildi. Kontrol akut faz reaktanlarında gerileme olan hastanın idrar kültüründe 100000 cfu/ml Linezolid duyarlı Enterococcus faecium üremesi saptandı. Ateşi devam eden, genel durumu düşkün hastada VRE sepsisi olasılığı nedeniyle meropenem-linezolid olarak tedavisi düzenlendi. Hastanın ilk kan kültüründe C.Dubliniensis üremesi olmasıyla tedaviye duyarlı olduğu flukonazol eklendi. Hastanın mantar açısından sistem taramasında özellik saptanmadı. Flukonazol tedavisinin 48. saatinden itibaren ateşi olmayan afr negatifleşen, kontrol kültürleri steril saptanan hastanın linezolid ve meropenemi 14 güne, flukonazol taburculuk sonrası 10güne tamamlanması planlanarak taburcu edildi.

SONUÇ: C.Dubliniensis nadir görülen kandida türlerindedir. C.Albicanstan kesin ayrımında PCR en iyi yöntemdir. Uzun süreli ateşi devam eden hastalarda klinik izlem ve laboratuvar değerlendirilmesiyle birlikte dikkatli kültür takibi yapılmalı ve risk faktörleri değerlendirilmelidir. Özellikle gastrointestinal cerrahi öyküsü olan hastalarda invazif kandida enfeksiyonları ve sepsisi açısından c.dubliniensis akla gelmelidir.



PS-39 [Genetik]

DLL3 MUTASYONU SAPTANAN SPONDİLOKOSTAL DİZOSTOZ TIP 1 OLGULARIMIZ

Seda Aras¹, Huriye Nursel Elçioğlu², Sian Ellard³, Peter Turnpenny⁴

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

²Marmara Üniversitesi, Çocuk Genetik Bilim Dalı, İstanbul

³Exeter Hospital, Molecular Genetics, UK

⁴Exeter Hospital, Clinical Genetics, UK

GİRİŞ: Spondilokostal dizostoz (SCDO), diğer adıyla Jarcho-Levin sendromu klinik olarak vertebra ve kosta anomalileri ile karakterize herediter bir tablodur. Aksiyel iskelet malformasyonları radyolojik ve klinik olarak tespit edilir. Spondilokostal dizostozlarda multipl organ anomalilerinin eşlik ettiği sporadik kalıtım daha sık rastlanırken, otozomal resesif (OR) ve otozomal dominant (OD) kalıtım da bilinmektedir. OR-SCD için tanımlanmış 4 gen mutasyonu; DLL3, MESP2, IFNG ve HES7 gen mutasyonlarıdır. DLL3 gen mutasyonu, SCDtip1,otozomalresesifformundan(SCDO1) sorumludur. Olgu 1(SS): 4.5 yaş kız. 28 yaşında G6P3A3Y3 anneden C/S ile 3300 gr doğmuş. Anne ve baba 1. derece kuzen. Boy kısalığı ve büyüme gelişme geriliği nedeniyle başvuran olgunun fizik muayenesinde; VA:8.75 kg (<3p), Boy: 135 cm (3-10p), BÇ: 48 cm (2-50 %p), kifoz, pectus karitanus, hafif skolyoz ve lordozu mevcuttu. Direk grafisinde vertebra ve kosta anomalileri mevcuttu. Olgu 2(EMS): 8.5 yaşında erkek. 47 yaş G5P5A0Y5 anneden NSD term 3200 doğmuş. Anne ve babası arasında akrabalık yoktu. Boy kısalığı nedeniyle başvuran olgunun fizik muayenesinde VA: 22.3 kg(<3p), Boy: 117 cm (<3p), BÇ: 50 cm (2-50 %p), alın dar, saç çizgisi düşük, asimmetrik meme başları, belirgin skolyozu mevcuttu. Vertebra grafisinde; birçok seviyede blok vertebra ve hemi ve kelebek vertebra görünümü vardı. Mevcut bulgularda Spondilokostal dizostoz düşünülen olguların mutasyon analizinde DLL3 gen mutasyonu saptandı.

SONUÇ: Spondilokostal dizostozlu olgular, servikal vertebral etkilendiği zaman kısa boyun ile; multipl kosta ve vertebra anomalilerine bağlı solunum problemleri, kifoz, skolyoz, pektus deformiteleri,boy kısalığı nedeni ile başvurabilirler. Hastalar eşlik edebilecek diğer sistem anomalileri açısından incelenmeli, aileye genetik danışma verilmeli ve uygun aralıklarla takip edilmelidir.

PS-40 [Genetik]

SOTOS-2 SENDROMDA NFIX VE EPHA2 GEN MUTASYONU BİRLİKTELİĞİ

Bilge Noyan¹, Nursel H. Elçioğlu¹, Wouter Steyaert², Tim Van Damme², Fransiska Malfrat²

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Genetik Bilim Dalı, İstanbul

²Tıbbi Genetik Merkezi, Ghent Üniversitesi Hastanesi, Belçika

GİRİŞ: NFIX (Nuclear factor I/X (CCAAT-binding transcription factor) geni 11 exon içerip, mutasyonları 2 çeşit overgrowth sendromuna yol açmaktadır. 1.-4. exon arasındaki mutasyonlar Malan sendromuna (Sotos-2, Sotos-like sendrom, [OMIM:#614753] sonuçlanırken, 5.-11. exonlar arasındaki ise mutasyonlar Marshall-Smith Sendromunu [OMIM:#602535] oluşturmaktadır. Malan Sendromunda tanımlanan klasik tablo; uzun yüz, ince, uzun vücut görünümü, mental retardasyon ile birlikte koksa valga deformitesidir.

OLGU: Onbeş yaşında erkek hasta, mental retardasyon ve sağ gözünde katarakt nedeni ile yönlendirildi. Anne ve babası uzaktan akrabaydı. Fizik muayenesinde; uzun yüz görünümü, kifozu, sağ diz ve kalça eklemde fleksiyon kontraktürü, trunkal asimetrisi, minimal hiperekstansibilitesi, alt ekstremitesinde eritemli, kurutlu en büyüğü 3 cm boyutunda cilt lezyonları, sağ hipoplastik testisi mevcuttu. Boy/kulaç: 1.05'di. Cilt lezyon biyopsi displastik nevüsle uyumluydu. Ekokardiyografisinde mitral valve prolapsusu vardı. Karyotip: 46;XY, homosistein düzeyi normaldi. Koksafemoral MR'da koksa valga deformitesi mevcuttu. Hiperekstansibilitesi ve cilt lezyonları Ehler Danlos Sendromuyla uyumlu olmasına rağmen tam sınıflanamadı. Hastadan arrayCGH ve Tüm Exom Analizi uygulandı. Sonuçta NFIX Geninde heterozigot (c.136C>T; p.(Arg46Cys) mutasyonu bulundu. Bu mutasyon Malan sendromu ile ilişkili olup hastanın klinik bulgularını kısmen açıklamakla birlikte hastanın sağ gözündeki kataraktı açıklamamaktaydı. Bunun üzerine bakılan varyant listesinde EPHA2 geninde (c.1876G>A; p.(Glu626Lys)) heterozigot mutasyon tespit edilmiş olup bu mutasyonun Kataract 6, Multiple Tip (CTRCT6, OMIM: #116600) hastalığına yol açtığı bilinmektedir.

SONUÇ: Hastamızda da mevcut olup, literatürde şimdiye kadar tanımlanmamış olan displastik nevüs, mitral valve prolapsusu ve inguinal herni, inmemiş testis iseklinik özellikleri de ek olarak bulunan klinik özelliklerdi. Hastamızdaki katarakt ise EPHA2 genindeki heterozigot mutasyondan kaynaklanan ilave bir bulguydu.



PS-41 [Genetik]

SOTOS SENDROMU

Özge Kamer Karalar¹, Huriye Nursel Elçioğlu²,
Yasemin Demirkol³, Zeynep Atay³

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

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Genetik Bilim Dalı, İstanbul

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Sotos sendromu (serebral gigantizm) [OMIM #117550] özgün yüz görünümü, çocukluk döneminde fazla büyüme, öğrenme güçlüğü, motor ve mental gelişme geriliği ile karakterize bir otozomal dominant kalıtmı bir overgrowth sendromudur. Karakteristik özellikleri; yüksek alın, uzun dar yüz yapısı küçük çene ve kırmızı yanakları içerir. Etkilenmiş çocuklar makrosefali ve hipotoniktir. Yaşlarına göre uzun boylu olmalarına rağmen erişkin boyları genelde normaldir. Diğer bulgular; skolyoz, renal ve kardiyak defektler, duyma kaybı, görme problemleridir ve epileptik nöbetlerdir. Hastalarda topluma kıyasla çocukluk döneminde kanser gelişimi artmıştır. Sendromdan sorumlu gen nükleer reseptör bağlayıcı SET domain1 (NSD1) proteinini kodlar. NSD 1 proteini normal büyüme ve gelişmeyi kontrol etmektedir.

OLGU: 6 yaş 8 aylık kız hasta fazla büyüme nedeni ile başvurduğu çocuk Endokrin Polikliniğinden tarafımıza yönlendirildi. Nöromotor gelişimi geri olan hastanın fizik muayenesinde; vücut ağırlığı 28.5 kg(75-90p), boy:125 cm (50-75p), baş çevresi:54.5 cm (%50-98p), el uzunluğu 15.5 cm (>97p). Diş yapısı ileri derecede bozuk (çürük-düzensiz yerleşimli) idi. Hastanın ayrıca skolyozu ve hallus valgus deformitesi vardı. İki kez strabismus nedeniyle opere olduğu öğrenildi. Ekokardiyografik incelemesinde aort yetmezliği saptandı. Hastanın NSD1 gen analizinde 19. ekzonunda de novo p.Glu1974Lys (c.5920 G>A) mutasyonunu heterozigot olarak taşıdığı tespit edildi.

SONUÇ: Aşırı boy uzaması, mental retardasyon, makrosefali, dismorfik bulgular ile Sotos Sendromu tanısı konan bir olgu sunarak aşırı boy uzaması ve makrosefali gelen olgularda ayırıcı tanıda Sotos Sendromunun da düşünülmesi gerektiği ve hastaların eşlik eden bulguları da nedeniyle multidisipliner bir yaklaşıma gereksinim duyduğu vurgulanmak istenmiştir.

PS-42 [Genetik]

OKÜLOKÜTANÖZ ALBİNİZM VE ANGELMAN SENDROMU- NADİR BİR BİRLİKTELİK

Yasemin Kendir Demirkol¹, H. Nursel Elçioğlu¹,
Muhsin Eraslan²

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

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

Okülokütanöz albinizm (OKA) göz, deri ve saçın pigmentasyonunda yaygın azalmayla karakterize melanin biyosentezi bozukluklarının klinik ve genetik heterojenite gösteren otosomal resesif kalıtılan bir grubudur. Bugün için 18 farklı genin neden olduğu bilinmektedir. Bunlardan P geni kromozom 15q11.2-q13'de yerleşmektedir, bu da Angelman Sendromu (AS) mikrodelesyon bölgesine denk gelmektedir. Bu nedenle okülokütanöz albinizm tespit edilen vakaların yaklaşık olarak %1'inde Prader Willi veya AS'u klinik bulguları bulunmaktadır. Sendromun önde gelen bulguları mental retardasyon, belirgin konuşma bozukluğu, epileptik nöbetler, hiperaktivite ve sürekli gülümseyen yüz ifadesidir. Bu çalışmada 3 olgu sunulmuştur.

Olgu 1: 4 yaş, erkek olgu. Nöromotor gelişim geriliği, 18. ayda başlayan jeneralize tonik klonik nöbet öyküsü mevcut. Fizik muayenesinde açık sarı seyrek saçları, mikrosefali, beyaz kirpikleri, açık mavi göz rengi, horizontal nistagmusu mevcut. Göz muayenesi retinal albinizm ile uyumlu. Ağır nörolojik bulgular nedeniyle Angelman sendromu FISH analizinde 15q11-q13 bölgesinde delesyon saptandı.

Olgu 2: 4 aylık kız hasta. Ağabeyinde OKA vardı. Kendinde nöromotor gelişim geriliği, epilepsi koreateotik hareketler, horizontal nistagmus mevcuttu. Saç ve cilt rengi çok açıktı. Göz muayenesi oküler albinizm ile uyumluydu. FISH analizinde 15q11-q13 bölgesinde delesyon gözlemlendi. Albinizme ilave AS tanısı kondu.

Olgu 3: 20 aylık kız hasta. Nöromotor gelişim geriliği ve hiperaktivitesi mevcut. Fizik muayenesinde; horizontal nistagmus, açık sarı ve seyrek saç, açık mavi göz rengi mevcuttu. Göz muayenesi oküler albinizm ile uyumluydu. AS için FISH analizinde 15q11-q13 bölgesinde delesyon gözlemlendi. Nöromotor gelişim geriliği ile beraber okülokütanöz albinizmi olan hastalarda Angelman sendromunun diğer klinik bulguları tam olarak gözlenmemiş olsada, birliktelikleri akılda tutulmalı ve araştırma yapılmalıdır.



PS-43 [Çocuk Acil]

RESPIRATUAR SİNSİSYAL VİRUS BRONŞİOLİTLİ ÇOCUK HASTA: YOĞUN BAKIM GEREKTİREN OLGU

Güniz Yaşöz, Safiye Ülkü Özer, Burcu Aygün, Yakup Söğütlü, Suat Biçer, Ahmet Soysal
Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Respiratuar sinsisyal virus (RSV) özellikle bebeklerde başta bronşiolit olmak üzere farklı klinik tablolara neden olur. Çok hafif viral üst solunum yolu semptomlarından solunum yetmezliğine kadar gidebilen ağır tablolara seyredabilen RSV, özellikle yüksek risk grubundaki çocuklarda ölüm riski taşımaktadır.

OLGU: 32 aylık erkek hasta iki gündür devam eden ateş şikayetiyle acil servise başvurdu. Geldiğinde genel durumu ortaydı, düşkün görünümdeydi; hafif takipnesi (dakika solunum sayısı 42) ve hafif interkostal çekilmeleri mevcuttu. Fizik muayenesinde akciğer sesleri kaba, bilateral kreptan ralleri vardı. Laboratuvarında total lökosit sayısı 900 µL, nötrofil 200 µL, lenfosit 600 µL olarak bulundu. Bisitopenisi saptanan hastanın periferik yaymasında atipik hücre görülmedi, viral enfeksiyonlara bağlı kemik iliği baskılanması olarak düşünüldü. CRP'si 171 mg/L idi. Burnundan alınan nazofarenks aspirat örneğinde RSV viral antijeni pozitif saptandı. Paac grafisinde çok hafif sağda parakardiyal infiltrasyon mevcuttu. Hasta yakın takip ve tedavi amacıyla çocuk acil müşade alanına alındı. Nebul tedavileri düzenlendi, kliniği ve laboratuvar değerleri de göz önüne alınarak, antibiyotik tedavisi başlandı. Takiplerinde takipnesi ve solunum sıkıntısı artan ve kliniği kötüleşen hasta pediatrik yoğun bakıma yatırıldı.

TARTIŞMA: Bronşiolit sıklıkla virüslerin sorumlu olduğu hava yolu hastalığıdır, olguların %50'sinden RSV sorumludur. RSV bronşiolitli olguların çoğunda hastalık kısa sürede iyileşebilmesine rağmen, genellikle riskli grubundaki hastalarda (yaşamın ilk 6 haftası, premature doğum, kronik akciğer hastalığı gibi) yoğun bakım koşulları gerektiren ağır klinik tabloyla seyredilmektedir. Hastamızın hiç bir risk faktörü ya da alta yatan kronik hastalığı olmamasına rağmen uygun tedavi altındayken, progresif olarak solunum sıkıntısı ilerledi ve yoğun bakım ihtiyacı oldu. Bu nedenle, RSV bronşiolitleri klinik açıdan çok yakın takip edilmelidir.

AuthorToEditor: Sayın Bilim Kurulu; İlgili yazıda risk grubunda olmayan RSV bronşiolitli çocukta kliniğin aniden kötüleşebileceği ve yoğun bakım ihtiyacı olabileceğini vurgulamak istedik. Umarız, yazımız tarafınızdan değerlendirilip kabul edilir. Saygılarımızla, Dr.Güniz Yaşöz

PS-44 [Çocuk Acil]

RESPIRATUAR SİNSİSYAL VİRUS BRONŞİOLİTİ: 29 GÜNLÜK BEBEKTE 24 SAAT İÇİNDE GELİŞEN ATELEKTAZİ VE YOĞUN BAKIM İHTİYACI

Safiye Ülkü Özer, Güniz Yaşöz, Burcu Dırala, Yakup Söğütlü, Ahmet Soysal
Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul

Akut bronşiolit küçük hava yollarının obstrüksiyonuyla seyreden viral alt solunum yolu hastalığıdır. Etkin sıklıkla Respiratuar Sinsisyal Virus (RSV), olmakla birlikte diğer etkenler arasında parainfluenza, adenovirus, influenza da sayılabilir. RSV bronşioliti farklı klinik tablolara karşımıza çıkabilir. Özellikle risk gruplarında mortal seyredebilir. Risk grupları arasında yaşamın ilk 6 haftası, prematürel, bronkopulmoner displazi gibi kronik akciğer hastalıkları, doğumsal kalp hastalıkları, düşük sosyoekonomik koşullar sayılabilir.

OLGU: 29 günlük erkek bebek burun tıkanıklığı, nefes almada zorluk, beslenmede azalma şikayetiyle acil servise başvurdu. Geldiğinde genel durumu orta, takipnesi vardı ve interkostal retraksiyonları mevcuttu. Saturasyonu %92, dakika solunum sayısı 68 idi. Nazofarenks aspirat örneğinde RSV antijeni pozitif çıkan hasta takip ve tedavi amacıyla çocuk müşade alanına alındı. Laboratuvarında lökosit 9900 µL, CRP negatif, kan gazında karbondioksit 70 idi. Akciğer grafisinde sağ parakardiyal hafif infiltrasyonları mevcuttu. Öyküsünden 34 gestasyonel haftada doğduğu, üç gün yenidoğan yoğun bakım ünitesinde solunum sıkıntısı nedeniyle takip edildiği öğrenildi. Hastanın tedavisinin ikinci gününde takipnesinde ve kan gazındaki karbondioksit retansiyonunda artış olması üzerine çekilen kontrol akciğer grafisinde sağ üst lob atelektazisi saptandı. Genel durumunun bozulması ve solunum sıkıntısının artması üzerine yoğun bakım ünitesine alındı.

TARTIŞMA: RSV özellikle kış aylarında ve bir yaş altı çocuklarda bronşiolit ve pnömöni gibi akut alt solunum yolu enfeksiyonlarına yol açmaktadır. Komplikasyonları arasında solunum yetmezliği, atelektazi, akut solunum sıkıntısı sendromu, bronşiolitis obliterans yer almaktadır. Hastamızda komplikasyon olarak atelektazi gelişmesi ve yoğun bakım ihtiyacının olması, prematüre doğması ile ilişkili olabileceğini düşündürmektedir.

AuthorToEditor: Sayın Bilim Kurulu Üyeleri; Biz bu olguda RSV bronşiolit açısından risk grubunda bulunan 29 günlük prematüre doğmuş hastada gelişen komplikasyonu vurgulamak istedik. Saygılarımızla, Dr.S.Ülkü Özer



PS-45 [Çocuk Acil]

YUTULMUŞ OLAN AÇIK UÇLU ÇENGELLİ İĞNE: GİRİŞİM GEREKTİRMEYEN ÇIKAR MI?

Güniz Yaşöz, Safiye Ülkü Özer, Yakup Söğütlü Söğütlü, Suat Biçer, Rabia Ergelen
Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, İstanbul

Çocukluk çağında yabancı cisim yutulması oldukça sık görülen bir durumdur. Yutulan birçok yabancı cisim komplikasyonsuz olarak gastrointestinal sistemi geçer ve dışkıyla atılır. Fakat bazen toplu iğne, kürdan ya da ucu açık çengelli iğne gibi keskin yabancı cisimler de yutulmaktadır. Bu keskin cisimlerin mukozal erozyon, havayolu obstrüksiyonu, hemoperikardiyum ve barsak perforasyonu gibi ciddi komplikasyonları olabilmektedir. Yabancı cisim yutulmasında %10-20 oranında endoskopik olarak operasyonsuz girişimlere gereksinim duyulurken, cerrahi girişim gereksinim oranı %1'den azdır. 13 aylık erkek bebek, çengelli iğne yutma şikayetiyle acil servisimize getirildi. Dış merkezde çekilen düz batın grafisinde çengelli iğnenin ucu açık olarak midenin çıkışında olduğu görüldü. Acil servisimize başvurduğunda tekrarlanan batın grafisinde çengelli iğnenin fundusa ilerlediği gözlemlendi, gastroenteroloji bölümüne konsülte edildi. Hastanın yatırılması, beslenmesi kesilerek izlenmesi, dışkıda iğnenin görülmesi bakımından kontrolüne karar verildi. Yirmi saat sonra çekilen kontrol grafisinde çengelli iğnenin kolonda olduğu izlendi, oral beslenmeye başlanan bebek, dışkı kontrolü önerisiyle ertesi gün düz batın grafisi çekilmek üzere poliklinik kontrolüne çağırıldı. Aile durumuyla ilgili olarak acile başvurma gereklilikleri hakkında bilgilendirildi. Ertesi gün hastanın tekrar kontrole gelmemesi üzerine yapılan telefon görüşmesinde, ucu açık çengelli iğnenin dışkıyla atıldığı ve bebekte herhangi bir sorunun olmadığı öğrenildi.

TARTIŞMA: Ülkemizdeki çocuklarda yabancı cisim yutmalarının değerlendirildiği bir seride sindirim sistemindeki yabancı cisimlerin dörtte biri çengelli iğne olarak saptanmıştır. Çengelli iğneler, ucu açık da olsalar sindirim sisteminden takılmadan ve girişim gerektirmeden geçebilir. Çengelli iğne özofagustan mideye geçtiğinde, semptom olmadığı durumlarda, direk grafilerle takip edilebilir. Olgumuzda olduğu gibi, başvuru anında midneyi geçmiş olan küçük boyutlu çengelli iğneler, ucu açık olarak yutulmuş olsa bile, semptom olmadığı durumlarda seri direk grafilerle takip edilebilir.

PS-46 [Pediatrik Yoğun Bakım]

HİPERTANSİYON ZEMİNİNDE YENİ ORTAYA ÇIKAN KONVÜLSİYON: POSTERİOR REVERSİBL ENSEFALOPATİ SENDROMU

Osman Yeşilbaş¹, Hasan Serdar Kırtır¹, Seda Balkaya¹, Mey Talip Petmezci¹, Meryem Benzer², Canan Hasbal Akkuş³, Figen Palabıyık⁴, Esra Şevketoğlu¹

¹Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk yoğun bakım ünitesi, İstanbul

²Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk nefrolojisi bölümü, İstanbul

³Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk hastalıkları servisi, İstanbul

⁴Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk radyolojisi bölümü, İstanbul

GİRİŞ: Posterior reversibl ensefalopati sendromu (PRES) kronik böbrek hastalığı, hipertansiyon, nefrotik sendrom (NS) ve immunsupresif ilaç kullanımı zemininde ortaya çıkabilen, geri dönüşümlü lökoensefalopati tablosudur. Hastalığın patofizyolojik temelini ani kan basıncı yüksekliği ve endotel hasarına bağlı olarak özellikle posterior serebral hemisferlerde ortaya çıkan vazojenik ödem ve hiperperfüzyon oluşturmaktadır.

OLGU: Nefrotik sendroma ikincil gelişen peritonit nedeniyle altı yaşında kız hasta hastanemiz çocuk servisinde seftriakson ve vankomisin tedavisi almakta iken anürik böbrek yetmezliği gelişmesi üzerine çocuk yoğun bakım ünitesine kabul edildi. Muayenesinde; kan basıncı 140/98 mmHg (95. persantil:110/73) olan hastanın tüm vücudunda ödem vardı. Tetkiklerinde üre 122 mg/dL, kreatinin 2.1 mg/dL idi. Anürik ve hipertansif olan hastaya hemodiyaliz ve ikili antihipertansif başlandı. Kompleman düzeyleri, romatolojik tetkikleri ve viral serolojisi normal olan hastanın böbrek biyopsisi minimal lezyon hastalığına eşlik eden akut tübüler nekroz olarak yorumlandı. Yatışının sekizinci gününde hipertansiyonu belirginleşen hastanın tedavisine üçüncü antihipertansif eklenmesine rağmen tansiyon değeri 137/86 mmHg iken solunum yüzeyleşmesi ve konvülsiyon gözlemlendi. Midazolam ile konvülsiyonu kontrol altına alındıktan sonra entübe edilip mekanik ventilatör desteği başlandı. Fenobarbital yüklenip idame dozdan devam edildi. Beyin bilgisayarlı tomografisi normal olan hastanın beyin manyetik rezonans incelemesi (MRI) PRES ile uyumlu idi. Sonrasında hipertansiyonu gerileyen, ekstübe edilen, idrar çıkışı düzelen hasta çocuk servisine transfer edildi. Elektroensefalografisi ve kontrol beyin MRI' si normal saptanan hasta izleminin üçüncü ayında steroide dirençli NS nedeniyle siklosporin, gün aşırı steroid, enalapril almakta, kan basıncı ve nörolojik muayenesi doğal olarak izlenmektedir.

SONUÇ: Primer hastalığı ne olursa olsun hipertansiyon zemininde yeni ortaya çıkan konvülsiyonda PRES tanısı unutulmamalı ve beyin MRI ile araştırılmalıdır.



PS-47 [Pediatrik Yoğun Bakım]

BOĞMACA BENZERİ ÖKSÜRÜK, AKUT BRONŞİYOLİT VE PNÖMOTORAKSA NEDEN OLAN ENTEROVİRÜS ENFEKSİYONU

Kübra Boydağ¹, Osman Yeşilbaş², Hasan Serdar Kızıltır², Mey Talip Petmezci², Seda Balkaya², Esra Şevketoğlu²

¹Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

²Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi, İstanbul

GİRİŞ: Son yıllarda akut bronşiyolit (AB) ve alt solunum yolu enfeksiyonu (ASYE) ile hastaneye başvuran çocuklarda moleküler tanı yöntemlerinin daha sık kullanılmasıyla birlikte enterovirüslerin bu hastalarda sık bir etken olduğu görülmüştür. Enterovirüslerin etken olduğu AB olgularının daha ağır seyrettiği ve daha uzun hastane yatışlarına neden olduğu görülmüştür. Bu makalede boğmaca tarzında kentöz öksürük ve ağır AB nedeniyle çocuk yoğun bakım ünitesinde (ÇYBÜ) takip edilen hastayı sunduk.

OLGU: İki aylık erkek hasta solunum sıkıntısı ve AB ön tanısı ile ÇYBÜ' de takibe alındı. Taşipneik, dispneik, ve boğmaca benzeri kentöz öksürükleri olan hastanın oskültasyonunda inspiyumda iki taraflı hava girişi az, ekspiyumda ileri derecede uzun ve yaygın wheezing mevcut idi. Tam kan sayımında lökosit sayısı 7700/mm³ (nötrofil:3500/ mm³, lenfosit:3000/ mm³) olan hastanın C-reaktif protein ve prokalsitonin değerleri negatifti. Akciğer grafisinde sağ üst lob ateletazisi ve iki taraflı hava hapsi olduğu gözlemlendi. Noninvaziv mekanik ventilatör desteği altında oksijen satürasyonu %98-99 olmasına rağmen solunum sıkıntısı gerilemeyen, CO₂ retansiyonu (120 mmHg) gelişen hasta entübe edildikten sonra midazolam, ketamin ve rokuronyum infüzyonu altında mekanik ventilatöre bağlandı. Yatışının ikinci gününde önce sağ sonra sol pnömotoraks gelişmesi nedeniyle bilateral göğüs tüpü takılarak su altı drenaj sistemine bağlandı. Kan ve trakeal aspirat kültüründe üreme olmayan, boğmaca etkenine yönelik polimeraz zincir reaksiyonu (PZR) negatif olan hastanın PZR ile bakılan solunum viral paneli tetkiklerinde enterovirüs pozitif olarak saptandı. Yatışının 10. gününde ekstübe edilerek toraks tüpü çekilen hasta yatışının 16. gününde şifa ile taburcu edildi.

SONUÇ: Özellikle küçük çocuklarda etken enterovirüs olduğunda AB' in ağır seyredebileceği akılda tutulmalıdır.

PS-48 [Pediatrik Yoğun Bakım]

RHİNÖVİRÜS SADECE SOĞUK ALGINLIĞI ETKENİ Mİ?

Tayyibe Sever¹, Osman Yeşilbaş², Hasan Serdar Kızıltır², Mey Talip Petmezci², Seda Balkaya², Nevin Hatipoğlu³, Esra Şevketoğlu²

¹Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

²Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi, İstanbul

³Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları, İstanbul

GİRİŞ: Son yıllarda alt solunum yolu enfeksiyonuna (ASYE) sahip çocuklarda polimeraz zincir reaksiyonu (PZR) ile viral solunum paneli tetkiklerinin daha sık yapılabilmesiyle rhinovirus (RV)' ün tek başına veya Respiratuar sinsityal virus (RSV) başta olmak üzere diğer virüslerle ko-enfeksiyon oluşturabilen önemli bir etken olduğu görülmüştür. Bu makalede RV-RSV ko-enfeksiyonuna bağlı ASYE ile çocuk yoğun bakım ünitesinde (ÇYBÜ) takip edilen iki olguyu sunduk.

Olgu 1: On dört yaşında kız hasta solunum sıkıntısı nedeni ile ÇYBÜ' e yatırıldı. Yaygın kreptan ralleri olan hastanın akciğer grafisinde bilateral infiltrasyon mevcuttu. Piperasilin-tazobaktam ve klaritromisin tedavisi başlandı. Non invaziv mekanik ventilatör (NİMV) desteğine rağmen solunum sıkıntısı ilerleyen hasta entübe edildi. Prokalsitonin düzeyi normal, CRP düzeyi yüksek olan hastanın nazofarengeal sürüntü örneğinden PZR ile çalışılan viral solunum panelinde RV ve RSV pozitif saptandı. Dört gün sonra ekstübe edilen hasta yatışının sekizinci günü şifa ile taburcu edildi.

Olgu 2: Elli günlük kız hasta hırıltı ve solunum sıkıntısı nedeniyle ÇYBÜ' de takibe alındı. Muayenesinde ekspiyum uzunluğu ve bilateral kreptan ralleri vardı. Akciğer grafisinde sağ üst ateletazisi mevcuttu. Prokalsitonin ve CRP değeri yüksek olan hastaya ampisilin-sulbaktam ve azitromisin tedavisi başlandı. Geri dönüşümsüz rezarvarlı maske ile oksijen satürasyonu % 85-90 olan hasta NİMV desteği ile takibe alındı. Nazofarengeal sürüntü örneğinden PZR ile çalışılan viral solunum panelinde RV ve RSV pozitif saptandı. Üç gün NİMV desteğinden sonra rezarvarlı maske ile bir hafta takip edilen hasta yatışının 11. gününde çocuk servisine transfer edildi.

SONUÇ: Rhinovirüs çocuklarda ASYE' nin önemli bir etkenidir. Özellikle RSV ile koenfeksiyon olduğunda kliniğin daha ağır seyredebileceği unutulmamalıdır.



PS-49 [Pediatrik Yoğun Bakım]

ECULİZUMAB İLE PROGRESYON GÖSTEREN ATİPİK HEMOLİTİK ÜREMİK SENDROMA EŞLİK EDEN KOLESTAZ

Osman Yeşilbaş¹, Hasan Serdar Kıhtır¹, Seda Balkaya¹, Mey Talip Petmezci¹, Meryem Benzer², Zerrin Önal³, Bihter Ergün⁴, Esra Şevketoğlu¹

¹Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi, İstanbul

²Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bölümü, İstanbul

³Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Bölümü, İstanbul

⁴Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

GİRİŞ: Atipik hemolitik üremik sendrom (aHÜS); genetik ve edinsel olarak ortaya çıkan kontrolsüz kompleman aktivasyonu sonucu böbrek glomerülleri başta olmak üzere yaygın endotel hasarına neden olan trombotik mikroanjyopatidir. Trombositopeni, anemi ve akut böbrek yetmezliğine ek olarak farklı organ tutulumları da görülebilmektedir. Eculizumab aHÜS tedavisinde kullanılan, C5 kompleman proteinine bağlanarak C5b-9 membran atak kompleksinin oluşumunu engelleyen monoklonal bir antikordur. Bu posterde aHÜS tanılı ve hafif düzeyde kolestazı olan olgumuzda eculizumab tedavisi sonrası gözlenen kolestatik karaciğer hastalığının progresyonu sunulmuştur.

OLGU: Yirmi aylık kız hasta HÜS ön tanısı ile çocuk yoğun bakım ünitemize sevk edildi. Kanlı ishal öyküsü olmayan ve anürik olan hastanın iki cm hepatomegalisi mevcuttu. Tetkiklerinde hemoglobin 5.42 g/dl, hct %16.54, trombosit 18000/mm³, üre 268 mg/dl, kreatinin 4.4 mg/dl, LDH 3113 U/L, AST 202 U/L, ALT 227 U/L idi. Periferik yaymasında şistozitleri olan hastanın direkt Coombs testi negatifti. Hastaya plazmaferez ve sürekli venö-venöz hemodiyaliz (SVVHD) başlandı. Gaita kültürü negatif, C3-C4, ADAM-TS 13 düzeyi, metabolik ve romatolojik tetkikleri normal saptandı. Yatışının beşinci gününden itibaren ortaya çıkan kolestatik karaciğer hastalığı için ursodeoksikolik asit tedavisi başlandı. Yatışının 15. gününde eculizumab başlandı, SVVHD ve plazmaferez sonlandırıldı. İlk ve ikinci eculizumab dozları sonrasında, öncesinde azalmakta olan GGT ve bilirubin düzeylerinin yükselmeye başladığı gözlemlendi. Serolojik tetkikleri negatif olan hastanın karaciğer biyopsisinde fokal hepatosit nekrozu ile safra stazı bulguları görüldü. Bunun üzerine eculizumab tekrar verilmeyip plazmaferez başlandı. Plazmaferez sonrasında karaciğer ve böbrek fonksiyonları düzelen hasta yatışının 60. gününde taburcu edildi.

SONUÇ: Atipik hemolitik üremik sendroma eşlik eden kolestatik karaciğer hastalığında eculizumab tedavisinin mevcut kolestatik durumu ağırlaştırabileceği akılda tutulmalıdır.

PS-50 [Pediatrik Yoğun Bakım]

TERAPÖTİK PLAZMA DEĞİŞİMİNİN YETERSİZ KALDIĞI FULMINAN WILSON HASTALIĞI OLGUSU

Mey Talip Petmezci¹, Hasan Serdar Kıhtır¹, Osman Yeşilbaş¹, Seda Balkaya¹, Elida Yüksek², Zerrin Önal³, Esra Şevketoğlu¹

¹Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi, İstanbul

²Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

³Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk gastroenteroloji bölümü, İstanbul

GİRİŞ: Wilson hastalığı (WH) akut karaciğer yetmezliği (AKY) ile ortaya çıktığında fulminan WH olarak adlandırılır ve hayatı tehdit eden bir durumdur. Bu posterde hemolitik anemi ve direkt hiperbilirubinemiyle başvuran ve WH ön tanısıyla kesin tanı konulana kadar terapötik plazma değişimi (TPD) tedavisi uygulanan olgu hızlı gidişi ve gözlenen sitrat toksisitesi nedeniyle sunuldu.

OLGU: On dört yaşında kız hasta sarılık, anemi ve AKY nedeniyle çocuk yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Tetkiklerinde lökosit 30.840 mm³, hemoglobin 5,8 g/dl, hematokrit %19, AST 124 U/L, ALT 36 IU/L, total bilirubin 34 mg/dl, direkt bilirubin 25 mg/dl, ürik asit 0.9 mg/dl, GGT 313 U/L, ALP 42 U/L, LDH 444 U/L, protrombin zamanı 22.4 sn, INR 1,89 idi. Direkt Coombs testi negatif ve periferik yaymasında hemoliz bulguları mevcuttu. Yüksek bilirubin düzeyi, uzamış protrombin zamanı, düşük alkalin fosfataz ve ürik asit düzeyleriyle birlikte Coombs negatif hemolitik anemi gözlenmesi nedeniyle hastada WH' dan şüphelenilerek 24 saatlik idrarda bakır düzeyi gönderildi. Taze donmuş plazma (TDP) infüzyonlarına cevapsız koagülopatisi olan hastaya TDP ile günlük TPD yapılmasına karar verildi. Tedavinin 3.gününde yaygın kanamayla kliniği kötüleşen hastaya sık TDP ve eritrosit süspansiyonu verildi. Hastada transfüzyonlara bağlı sitrat toksisitesi gelişti ve renal replasman tedavisine başlandı. Hasta yatışının 5. gününde kardiyak arrest sonrasında kaybedildi. Hastanın tetkik sonuçları WH ile uyumlu olarak sonuçlandı.

SONUÇ: Karaciğer yetmezliği hastalıklarında sitrat yükü dikkatli takip edilmelidir. Wilson hastalığı şüphesi olan olgularda kliniğin çok hızlı ilerleyebileceği göz önünde bulundurularak tanıda geç kalınmaması için laboratuvar tetkiklerinin erken ve hızlı bir şekilde organize edilmesi ve transplantasyon için hazırlıkların erken dönemde başlatılması gerektiği kanaatindeyiz.



PS-51 [Pediatrik Yoğun Bakım]

SÜT ÇOCUĞUNDA BEKLENMEDİK LEVETİRASETAM VE FENOBARBİTAL ETKİLEŞİMİ

*Seda Balkaya, Hasan Serdar Kıhtır, Osman Yeşilbaş, Mey Talip Petmezci, Esra Şevketoğlu
Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi, İstanbul*

GİRİŞ: Antiepileptik ilaçlarla etkileşiminin az olması ve nöroprotektif etkilerinin gösterilmesi nedeniyle levetirasetam yenidoğan ve çocuk yaş grubunda son yıllarda oldukça sık kullanılmaya başlanmıştır. Fenobarbitalin levetirasetam metabolizmasını artırarak düzeyini azalttığını gösteren hayvan çalışmaları olmasına karşın insanlarda bu konuda yeterli çalışma ve olgu sunumu mevcut değildir. Bu makalede yanlılıkla yüksek doz fenobarbital ve levetirasetam kullanımı sonrası çocuk yoğun bakım ünitesinde takip edilen, serum fenobarbital düzeyi toksik sınırlarda olmasına rağmen, levetirasetam düzeyi beklenenin aksine normalin alt sınırında olan bir olguyu sunduk.

Olgu: Hipoksik iskemik ensefalopatiye ikincil konvülsiyon nedeniyle iki hafta yenidoğan yoğun bakım ünitesinde takip edildiği öğrenilen otuz iki günlük erkek hasta, yüksek doz antikonvulzan kullanımı sonrası solunumunun yüzeyleşmesi ve hareketlerinde azalma nedeniyle intoksikasyon ön tanısıyla çocuk yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Muayenesinde hipotermik, soluk, hipotonik, yenidoğan refleksleri azalmış, bradikardik ve kapiller dolun zamanı uzamış olarak saptandı. Enfeksiyon belirteçleri negatifti. İdameden intravenöz sıvı başlanan hastaya rezervuarlı maske ile oksijen desteği verildi ve ısıtıldı. Fenobarbital ve levetirasetam ile taburcu edilen hastanın annesinin yanlılıkla, vermesi gereken dozun yaklaşık iki katı kadar miktarı (fenobarbital 10 mg/kg, levetirasetam 60 mg/kg) 15 gün verdiği tespit edildi. Bakılan serum fenobarbital düzeyi >80 ng/dl (15-50 ng/dl), levetirasetam düzeyi ise 13 ng/dl (10-55 ng/dl) olarak sonuçlandı. Kan gazı, diürez ve idrar pH takibiyle alkali hidrasyon sağlandı. Levetirasetam tedavisine devam edildi. Üç gün sonra bakılan fenobarbital düzeyi normal saptanan ve genel durumu iyi olan hasta taburcu edildi.

SONUÇ: Levetirasetam metabolizması ve ilaç etkileşimi konusunda klinik çalışmalara ve olgu sunumlarına ihtiyaç vardır. Özellikle fenobarbital ile kullanımı sırasında yakın serum ilaç düzeyi takibi yapılması gerektiğini düşünmekteyiz.

PS-52 [Pediatrik Yoğun Bakım]

NADİR BİR LİZOZOMAL DEPO HASTALIĞI: GAUCHER TİP2

Seda Balkaya¹, Hasan Serdar Kıhtır¹, Osman Yeşilbaş¹, Mey Talip Petmezci¹, Melike Ersoy², Kübra Boydağ³, Esra Şevketoğlu¹

¹Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi, İstanbul

²Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Metabolizma Bölümü, İstanbul

³Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

GİRİŞ: Lizozomal depo hastalıklarından Tip 2 Gaucher (akut nöropatik form), üç farklı tipi olan Gaucher hastalığının en nadir tipidir. Toplumda 1/ 60 000 oranında gözlenen tüm Gaucher hastalığının %5' ni oluşturur. Erken başlangıçlı, beyin sapının hızlı tutulumu ve organomegali ile bulgu verir ve 2 yaş civarında ölümle sonuçlanan bir hastalıktır.

Olgu: 6 aylık kız hasta pnömoniye bağlı solunum sıkıntısı nedeniyle çocuk yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Muayenesinde strabismus, santral hipotonisite, periferik hipertonsite, opistotonus ile hepatosplenomegali mevcuttu. Tam kan sayımında pansitopenisinin olduğu görüldü. Sık solunum sıkıntısı nedeniyle bir kaç kez servis yatışı olan hastaya bronkoskopi yapıldı. Laringomalazi, orta düzeyde trakeomalazisi saptanması üzerine trakeostomi açıldı. Doğumsal metabolik hastalık taramalarında asilkarnitin, aminoasit ve idrar organik asit testlerinde özellik saptanmayan hastanın kas biyopsisinde lipid depolanması görüldü. Masif hepatosplenomegali ve ilerleyici nöromotor geriliği gelişen bebekten Gaucher Hastalığı düşünülerek glukoserebrozidaz düzeyi değerlendirilmesi ile genetik analiz yapıldı. Enzim düzeyi 0.0 µmol/l/h (N>3.2); c. [374C>A];[1448T>C] (p.[T125K];[L483P] birleşik heterozigot mutasyon saptandı. Hasta yatışının 2. ayında sepsis tablosuyla kaybedildi.

SONUÇ: Erken süt çocukluğu döneminde hızlı ilerleyen nöromotor gelişim geriliği hepatosplenomegali, laringospazm ve opistotonusun eşlik ettiği hastalarda, lizozomal depo hastalıklarının nadir görülen bir formu olan Gaucher tip 2 hastalığı da düşünülmeli ve ölümcül olan bu hastalıkta aileye prenatal tanı amaçlı genetik değerlendirme önerilmelidir.



PS-53 [Pediatrik Yoğun Bakım]

AKUT KARACİĞER YETMEZLİĞİ İLE ORTAYA ÇIKAN TİP 2 OTOİMMÜN HEPATİTDE TERAPÖTİK PLAZMA DEĞİŞİMİ

Osman Yeşilbaş¹, Hasan Serdar Kıhtır¹, Mey Talip Petmezci¹, Seda Balkaya¹, Canan Hasbal Akkuş², Zerrin Önal³, Esra Şevketoğlu¹

¹Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk yoğun bakım ünitesi, İstanbul

²Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk sağlığı ve hastalıkları kliniği, İstanbul

³Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk gastroenteroloji bölümü, İstanbul

GİRİŞ: Otoimmün hepatit (OİH) nedeni bilinmeyen, inflamatuvar, kronik bir karaciğer hastalığı olup serumda dolaşan otoantikörlara göre alt gruplara ayrılmaktadır. Tip 2 OİH' de serumda LKM-1 otoantiköru pozitif olup akut karaciğer yetmezliği (AKY) tablosuyla ortaya çıkabilmektedir. Standart tedavi steroid, azatioprin, siklosporin gibi immünsüpresif ilaçlar olup tedaviye cevap vermeyen AKY' de karaciğer transplantasyonu gerekebilmektedir. Bu posterde terapötik plazma değişimi (TPD) ile başarılı bir şekilde tedavi edilen tip 2 OİH' e bağlı AKY olgusunu sunduk.

OLGU: Sekiz yaşındaki kız hasta AKY nedeniyle çocuk servisine yatırıldı. İkterik görünümde, bilinci açık, Glasgow koma skoru 15 olan hastanın tetkiklerinde; AST 1332 U/L, ALT 767 IU/L, GGT 36 U/L, ALP 433 U/L, total bilirubin 13.6 mg/dl, direkt bilirubin 11.6 mg/dl, protrombin zamanı 24 sn, INR 2.23, aPTT 45 sn idi. Viral serolojik tetkikleri negatif sonuçlandı. İleri tetkikleri istenen hastaya destek tedaviye cevap vermediği için yatışının yedinci günü %4 albumin ile TPD başlandı. İleri tetkiklerinde; AFP, faktör V, faktör VII, 24 saatlik idrarda bakır düzeyi normal; ANA, anti ds-DNA, AMA, ASMA negatif; LKM-1 pozitif saptandı. Bu sonuçlarla tip 2 OİH tanısı konulan hastanın tedavisine metilprednisolon eklendi. Karaciğer biyopsisi belirgin safra stazı, portal alanda hafif iltihabi reaksiyon ve hafif fibrozis olarak raporlandı. Yedi seans TPD sonrası karaciğer enzimleri ve bilirubin düzeyi normal düzeye gerileyen (Tablo 1) hasta tedavisinin devamı için çocuk servisine transfer edildi. Hasta tedavisinin altıncı ayında olup tüm karaciğer fonksiyon testleri normal ve azatioprin tedavisi almaktadır.

SONUÇ: Medikal tedaviye cevapsız OİH' e bağlı AKY' de TPD karaciğer transplantasyonu öncesi köprü tedavisi olup tam kür sağlayabilme potansiyeline sahiptir.

PS-54 [Pediatrik Yoğun Bakım]

KLİNDAMİSİNİN NADİR BİR YAN ETKİSİ: KOLESTATİK KARACİĞER HASTALIĞI

Tayyibe Sever¹, Osman Yeşilbaş², Hasan Serdar Kıhtır², Mey Talip Petmezci², Seda Balkaya², Nevin Hatipoğlu³, Esra Şevketoğlu²

¹Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

²Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi, İstanbul

³Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları, İstanbul

GİRİŞ: Klindamisin linkozamidler grubundan yarı sentetik bir antibiyotiktir. Linkozamidler bakterilerin 50 S ribozomal alt birimlerine bağlanmak suretiyle protein sentezini inhibe ederek bakteristatik etki gösterir. Esas olarak gram (+) bakteri türlerinin çoğuna ve gram (-) anaerob patojen bakterilerin bazı türlerine karşı etkilidirler. Karaciğerde metabolize olduktan sonra safra ile vücuttan uzaklaştırılmaktadırlar. Bu yazıda gingivostomatit nedeniyle klindamisin tedavisi alan hastada ortaya çıkan kolestatik karaciğer hastalığı yan etkisini oldukça nadir görülmesi nedeniyle sunuyoruz.

OLGU: Beş yaşında kız hasta çocuk yoğun bakım ünitesine septik şok nedeniyle yatırıldı. İki gün önce çocuk servisinde alınan idrar kültüründe ESBL+ Escherichia coli üremesi olan hastaya antibiyogramına uygun olarak ertapenem tedavisi başlandı. Takibinde ateşinin sebat etmesi ve genel durumunun kötüleşmesi üzerine tedavisine ampirik olarak vankomisin ve meropenem ile devam edildi. On dört günlük tedavi sonrası kültürlerinde üreme olmayan ve enfeksiyon belirteçleri negatifleşen hastanın antibiyotikleri sonlandırıldı. Üç gün sonra vücut ısısı 39 °C' ye kadar yükselen hastanın fizik muayenesinde gingivostomatit saptanması üzerine intravenöz klindamisin tedavisi başlandı. Klindamisin tedavisine başlanılan gün bakılan ve normal olan AST, ALT, GGT ve ALP değerlerinin tedaviden beş gün sonra arttığı görüldü (AST ve ALT yaklaşık üç kat, GGT ve ALP yaklaşık 2 kat). Hepatobiliyer ultrasonografisi normal saptanan ve gingivostomatit bulguları gerileyen hastanın klindamisin tedavisi kolestatik yan etkisinden dolayı sonlandırıldı. N-asetilsistein infüzyonu ve ursodeoksikolik asit tedavisi başlandı. Günlük bakılan biyokimya tetkiklerinde AST, ALT, GGT ve ALP değerlerinin tedricen azaldığı ve normale döndüğü görüldü (Tablo 1).

SONUÇ: Klindamisinin kolestatik karaciğer hastalığına sebep olabileceği akılda tutulmalı ve klindamisin kullanan hastalarda karaciğer enzimleri monitörize edilmelidir.



PS-55 [Pediatrik Yoğun Bakım]

PEDİATRİK AKUT RESPIRATUAR DİSTRES SENDROMUNDA, KONVANSİYONEL VENTİLATÖR DESTEĞİNİN BAŞARILI SONUÇLARI; ECMO'DAN ÖNCE SON DURAK: İKİ OLGU İLE

FeYZa İncekÖy Girgin¹, Nilüfer Yalındağ Öztürk¹, Tiber Menteşe², Pakize Cennetoğlu²

¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, İstanbul

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

GİRİŞ: Akut respiratuar distres sendromu (ARDS), ani gelişen solunum sıkıntısı, nonkardiyojenik bilateral yaygın infiltrasyon ve oksijen tedavisine cevap vermeyen akut solunum yetmezliği tablosudur. Tedavide akciğer koruyucu ventilasyon, farmakolojik tedavi, ekstrakorporeal membran oksijenizasyonu (ECMO) uygulanabilir. Kliniğimize ağır ARDS nedeniyle ECMO için değerlendirilmek üzere yatırılıp konvansiyonel ventilatör desteği ile düzelen iki olgu sunuldu.

OLGU 1: 7 yaş erkek hasta, dispne ve takipne ile başvurduğu merkezde solunum yetmezliği nedeniyle entübe ediliyor. Akciğer filminde bilateral diffüz infiltrasyon görülüyor. Solda tansiyon pnömotoraks nedeniyle kısa süreli müdahale gerektiren kardiyak arrestler yaşayan hasta ECMO için değerlendirilmek üzere yoğun bakım ünitemize devralındı. Mekanik ventilatörde uygun basınçlarda izleminin 12. gününde mekanik ventilatörden ayrıldı.

OLGU 2: Emmede azalma ve hırıltı nedeniyle acil servisimize başvuran 38 günlük kız hasta, takipneik, taşikardik, retraksiyonları, eforlu solunumu ve ralleri mevcuttu. RSV pozitif saptanan hasta çocuk yoğun bakım ünitemize yatırıldı. Önce vapoterm ile pozitif basınç altında takip edildi. Solunum sıkıntısının artması, klinik ve radyolojik olarak ARDS bulguları gelişmesi üzerine entübe edilerek mekanik ventilatör desteğinde izlendi. Takibinin 12. gününde extübe edildi.

SONUÇ ve TARTIŞMA: ARDS bilateral akciğerlerde infiltrasyon ile giden, nonkardiyojenik, oksijen tedavisine cevap vermeyen akut solunum yetmezliği sendromudur. Çocuk yoğun bakım ünitesine kabul edilen hastaların % 7 sinde görülür, % 40-90 arasında mortalite görülmektedir. Bu vakalarda kritik durumlarda ventilatör desteğinin uygun basınçlarda ve dikkatli olarak uygulanması ile, mortalite ve morbiditesi göreceli olarak daha yüksek olan ECMO gibi yöntemlere gidışat durdurulabilmektedir.

PS-56 [Pediatrik Yoğun Bakım]

ATEŞ VE NÖBET AYIRICI TANISINDA ÇOK SIK KARŞILAŞTIĞIMIZ BİR ENFEKSİYON ETKENİ: CMV; BİR OLGU İLE

FeYZa İncekÖy Girgin¹, Nilüfer Yalındağ Öztürk¹, Medya Namdar²

¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, İstanbul

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

GİRİŞ: Döküntü çocuklarda enfeksiyonlara bağlı veya enfeksiyon dışı birçok durumda görülebilir. Hastanın hayatını tehdit eden bir hastalık bulgusu olabileceği gibi bulaşıcı hastalıklara bağlı da gelişmiş olabileceğinden önemlidir. Sitomegalovirus (CMV) genellikle asemptomatik seyretmekle birlikte döküntü ile de prezente olabilmektedir. Kliniğimize ateş ve döküntü ile gelen olgumuz ile çocuklarda döküntülü hastalıklara tanısai yaklaşımda CMV nin de akla getirilmesi gerektiğinin hatırlatılması amaçlandı.

VAKA: Ateş, konvülsiyon ve döküntü ile başvuran 7 yaşında erkek hastanın muayenesinde baş-boyun bölgesinde ve gövdesinde basmakla solan papüler tarzda döküntüleri mevcuttu. Tam kan sayımında sitopenisi yoktu. Biyokimyasal parametrelerinde transaminazlarda ve bilirubinlerde yükseklik ile koagülasyon parametrelerinde bozukluk saptandı. Beyin BT sinde özellik yoktu. Lomber ponksiyonda bos direkt bakısında hücre yoktu, bos glukoz ve proteini normaldi. Genel durumu kötüleşen ve yoğun bakım ünitesine alınan hasta solunum yetmezliği ve hepatik yetmezlik tablosunda idi. Herpes ve CMV PCR gönderildi. Asiklovir ve meropenem tedavileri başlandı. CMV DNA-PCR pozitif saptanması üzerine tedavisine gansiklovir eklendi. Cilt döküntülerinden biyopsi alındı. Herpes PCR 'ın negatif gelmesi ile asiklovir tedavisi kesildi. Yoğun bakım ünitesi yatışının 7.gününde solunum yetmezliği ve hepatik yetmezliği tablosu geriledi, döküntüleri kurutulandı ve rengi solmaya başladı. Cilt biyopsisi ve CMV DNA-PCR sonuçları beklenen hastanın Gansiklovir tedavisi devam ediyor.

TARTIŞMA ve SONUÇ: CMV enfeksiyonu genellikle asemptomatiktir. Virüs, hafiften ölümcül durumlara kadar değişen çeşitli klinik tablolara yol açabilir. Belirti ve bulgular yaşa, bulaşma yoluna ve hastanın immün durumuna göre değişiklik gösterebilmektedir. Çoğu olguda enfeksiyon sessiz olmakla birlikte, infant ve erken çocukluk döneminde pnömoni, hepatomegali, hepatit ve purpurik döküntülere neden olabilmektedir. Döküntünün eşlik ettiği klinik durumlarda akla getirilmelidir.



PS-57 [Pediatrik Yoğun Bakım]

ÇOCUK KAFA TRAVMALI OLGULARDA NAZOKOMİYAL ENFEKSİYON SIKLIĞI VE BUNA YOL AÇAN ETYOLOJİK FAKTÖRLERİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Feyza İnceköy Girgin¹, Gülşen Akkoç², Nilüfer Yalındağ Öztürk¹, Ahmet Soysal¹

¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Kafa travmaları(KT), kırık, kanama, ödem nedeniyle ölüme kadar gidebilen durumlara yol açabilir. Ülkemizde KT; 0-18 yaş arasında ölümlerin en büyük nedenini oluşturmaktadır. Enfeksiyonlar bu hastalarda ölümlerin %30-88'inden sorumludur. Tedavi ve yatış süresi ile tedavi maliyetini arttırmaktadır. Çalışmamızda kafa travmalı çocuk hastalarda enfeksiyon görülme sıklığı, bunu artıran ve azaltan faktörler ile enfeksiyonun tedavi maliyeti ve hastanede yatış süresi üzerindeki etkilerinin saptanması amaçlanmıştır.

GEREÇ-YÖNTEM: Çalışmaya KT nedeni ile 2012-2014 yılları arasında Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi'nde çocuk yoğun bakım ünitesinde izlenen 63 olgu dahil edildi. Hastaların demografik özellikleri incelendi. Enfeksiyon gelişmesi ve gelişmemesine göre iki gruba ayrılarak buna etki eden parametreler açısından karşılaştırıldı.

SONUÇLAR VE TARTIŞMA: KT'lı 63 olgunun 43'ü (%68,3) erkek, 20'si (%31,7) kadındı. Olguların yaş için median değeri (IQR) 36 (12-96) idi. 12 aydan büyük olanların oranı küçük olanlardan anlamlı olarak fazla idi ($p<0,05$). Ortalama yatış süreleri $9,4\pm 10,6$ gündü. Ölüm oranı 6 olgu ile % 9,5 olarak saptandı. 5 olguda (% 7,9) enfeksiyon geliştiği saptandı. Enfeksiyonların 3'ü ventilatör ile ilişkili pnömoni, 1'i idrar yolu ve 1'i ise katater ile ilişkili kan akımı enfeksiyonu idi. Travma hastalarında idrar sondası ve nazogastrik sondanın fazla kullanıldığı saptandı. Ancak her iki sonda kullanımının enfeksiyon gelişimi ile ilişkili olmadığı görüldü ($p>0,05$). Toplam enfeksiyon olgu sayısının 5 olması kesin bir yargıya varılması için yetersizdir. Bu konu ile ilgili daha yüksek hasta sayıları ve daha uzun vadede tamamlanacak prospektif, daha çok sayıda çalışma yapılması gerekmektedir.

PS-58 [Pediatrik Yoğun Bakım]

SPİNAL MÜSKÜLER DİSTROFİLİ HASTADA BİTKİSEL KARIŞIMA BAĞLI TOKSİK HEPATİT: OLGU SUNUMU

Feyza İnceköy Girgin¹, Nilüfer Yalındağ Öztürk¹, Engin Tutar²

¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, İstanbul

²Marmara Üniversitesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Akut hepatit, karaciğerde inflamasyon ve karaciğer hücre nekrozu ile seyreden bir tablodur. Buna virüsler, ilaçlar, alkol, metabolik hastalıklar, toksinler, enfeksiyöz hastalıklar, iskemi, otoimmünite gibi farklı nedenler yol açabilir. Son yıllarda aktarlardan birçok hastalığa iyi geldiği düşünülerek çeşitli bitkisel karışımlar sık olarak hazırlanmaktadır. Farklı biyolojik maddeler içeren bu ürünlerin yan etkileri konusunda ise literatürde yeterli bilgi bulunmamaktadır. Bu karışımlara bağlı akut hepatit gelişen bir olgu bitkisel ürünlerin bilinçsiz kullanımının ve belki de karışım olarak kullanıldıklarında vücuda yarar yerine zarar verebileceklerini hatırlatmak amacıyla sunuldu.

OLGU: 11 aylık erkek, Tip I spinal müsküler atrofi tanısı ile takipli ve trakeostomili olan, ev tipi mekanik ventilatör desteği ile izlenmekte olan hasta ateş ve solunum sıkıntısı ile başvurdu. Hastanın muayenesinde takipne, taşikardi ve sekresyon artışı mevcuttu. Laboratuvar tetkiklerinde aspartat aminotransferaz 7613 U/L, alanin aminotransferaz 5104 U/L, protrombin zamanı 26,4 aktive parsiyel protrombin zamanı 49,5, INR 2,3, diğer biyokimyasal parametreleri normaldi. Aile yatışının 7. gününde sekresyonlarının kontrolü amacıyla aktardan hazırlatılan karışımı kullandıklarını söyledi. Hastaya hidrasyon ve destek tedavisi uygulandı. İzleminin 2. gününde karaciğer enzimleri hızla azalmaya başladı, 12. günde normal sınırlara indi.

SONUÇLAR ve TARTIŞMA: İlaçlar, vitaminler ve bitkilerin bazılarının karaciğerde akut toksik hepatite neden olabileceği bilinmektedir. Karaciğer birçok ilaç ve kimyasal maddenin metabolize edildiği ana organdır. Aynı kimyasal madde veya ilaç farklı kişilerde farklı yan etkilere yol açabilir. Bitkisel ürün ve karışımların bilinen birçok faydalı etkisi olmasıyla birlikte, bu ilaçların belli miktardan fazla ve birlikte kullanımları sonucunda istenmeyen etkilerin oluşabileceği unutulmamalı, akut hepatit saptanan hastalarda mutlaka akla getirilmeli ve sorgulanmalıdır.



PS-59 [Pediatrik Yoğun Bakım]

ÜÇÜNCÜ BASAMAK ÇOCUK YOĞUN BAKIM ÜNİTEMİZDE AKUT RESPIRATUAR DİSTRES SENDROMU NEDENİYLE SÜRFAKTAN TEDAVİSİ ALAN OLGULARIMIZ

Feyza İnceköy Girgin, Nilüfer Yalındağ Öztürk

Marmara Üniversitesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Akut respiratuar distres sendromu (ARDS), alveolokapiller membran geçirgenliğinin artmasına bağlı olarak gelişen akut akciğer hasarıdır. Akut gelişen solunum sıkıntısı, akciğerlerde kardiyojenik nedeni olmayan bilateral yaygın infiltrasyon ve oksijen tedavisine cevap vermeyen akut solunum yetmezliği ile karakterizedir. Tedavide mekanik ventilasyonun mortaliteyi azaltıcı etkisi kanıtlanmış olmakla birlikte; sürfaktan gibi farmakolojik tedavilerin de faydalı etkisi bilinmekte ve araştırılmaya devam etmektedir.

GEREÇLER VE YÖNTEM: Yoğun bakım ünitemizde 01.01.2013-01.01.2016 tarihleri arasında ARDS tanısıyla izlenen ve sürfaktan verilen 10 olgu değerlendirmeye alındı. Olgular mekanik ventilatörde akciğer koruyucu ventilasyon stratejisine yeterli yanıt vermemeleri nedeniyle ek olarak sürfaktan tedavisi almışlardı. Beş hastaya tek doz, diğer beş hastaya ise iki doz endotrakeal yol ile tüp içerisinden uygulama yapılmıştı. 10 olgunun altısı immün yetmezlik zemininde ARDS gelişen olgulardı, bu olguların hepsi eşlik eden septisemiler nedeniyle, lösemisi olan bir olgu nötropeni ve sepsis nedeniyle kaybedildi. Serebral palsili bir olgu, kronik akciğer ve kalp hastalığı olan bir olgu ve RSV bronşioliti sonrasında ARDS gelişmiş olan 1 olgu olmak üzere toplam üç olgu akciğer koruyucu ventilasyon ve sürfaktan tedavileri sonrasında düzelme göstererek taburcu edildi.

TARTIŞMA VE SONUÇLAR: Sürfaktanın ARDS'li hastalarda azaldığı ve fonksiyonel olarak normal olmadığı bilinmektedir. Protein kaçakları ve salınan inflamatuvar mediyatörler sürfaktan fonksiyonlarını inhibe etmektedir. Prematürelde bu tedavi ile mortalitenin belirgin olarak azaldığı ve daha büyük çocuklarda endotrakeal sürfaktanın kurtarıcı tedavi olarak uygulanabileceği bilinmekle birlikte bu konuda çocuklarda yapılacak daha fazla prospektif ve randomize çalışmaya ihtiyaç vardır.

PS-60 [Pediatrik Yoğun Bakım]

SPİNAL MÜSKÜLER ATROFİ VE TRAKEOSTOMİ İLE İZLENEN ÇOCUKLARDA ENDOTRAKEAL ASPIRATTA ÜRETİLEN ETKENLER HER ZAMAN TEDAVİ EDİLMELİ MİDİR?

Feyza İnceköy Girgin¹, Nilüfer Yalındağ Öztürk¹, Dürdane İslamova²

¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı, İstanbul

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

GİRİŞ: Spinal müsküler atrofi (SMA), kollarda ve bacaklarda güçsüzlük ve atrofiye yol açan, ağır formlarında solunumu da etkileyen bir hastalıktır. Gelişen solunum yetmezliğinin tedavisinde BiPAP gibi ev cihazları kullanılabilirdiği gibi ağır olgularda (özellikle SMA tip 1) trakeostomi gerekebilir. Bu durumda hastanın enfeksiyonlardan korunması, enfeksiyon geliştiğinde gecikmeden antibiyotik tedavisine başlanması önemli olmakla birlikte elde edilen her üremenin de enfeksiyon olmadığı bilinmelidir.

GEREÇ-YÖNTEM: Üçüncü basamak çocuk yoğun bakım ünitemizde 01.01.2013 ile 01.01.2016 arasında SMA tanısı ile trakeostomi açılarak izlenen 11 olgu değerlendirmeye alındı. Olguların hastanede yatış süreleri, trakeostomi yerinden alınan endotrakeal aspiratlarında (ETA) saptanan bakteriyel üremeleri ve tedavi alıp almadıkları, tedavi edilen ve edilmeyen olguların klinik seyirleri incelendi. Kolonizasyon kabul edilerek tedavi almayan olgular diğerleri ile karşılaştırıldı. 11 olgunun 9'unda ETA kültürlerinde üreme olduğu görüldü. Bunlardan altısı pseudomonas, ikisi acinetobacter ve biri metisiline hassas staphylococcus aureus üremesi idi. Hastaların ikisi eşlik eden klinik ve laboratuvar bulguları nedeniyle enfeksiyon kabul edilerek tedavi başlanmıştı. 7 olgunun ise kliniği korele olmadığı için kontaminasyon kabul edilerek antibiyotiksiz izlenen hastalardı. Antibiyotiksiz izlenen hastaların biri 12 gün sonra enfeksiyon kabul edilerek antibiyotik başlanılarak izlenmiş, diğer altı hasta ise antibiyotik ihtiyacı olmadan izlemlerini tamamlamış ve taburcu edilebilmişlerdi.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Endotrakeal kolonizasyon, endotrakeal ve trakeostomi tüpleri ile üst solunum yollarının, larenks ve diğer savunma sistemlerinin etkinliğinin ortadan kaldırılması, öksürük refleksinin azalması, siliyer fonksiyonların bozulması, hipoksi, endotrakeal aspirasyonların yetersiz yapılması ve ventilatör tedavisinde kullanılan cihazlar nedeniyle sık görülen bir durumdur. Kolonizasyon-enfeksiyon ayrımı, gereksiz antibiyotik kullanımı ve bu durumun hastanede yatış süresini uzatması nedeniyle dikkatli yapılmalıdır.



PS-61 [Pediatrik Hematoloji]

ÇOCUKLUK DÖNEMİNDE BESİNSEL B12 VİTAMİNİ VE DEMİR EKSİKLİĞİ SIK GÖRÜLÜR. ÖZELLİKLE ANNEDE EKSİKLİK VARSA, BEBĞİN YETERSİZ DEPOYLA DOĞMASI VE ANNE SÜTÜNDEKİ EKSİKLİK TEMEL NEDENİ OLUŞTURUR

Safiye Ülkü Özer¹, Burcu Tufan Taş², Rabia Emel Şenay², Ömer Doğru², Ahmet Koç²

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

²Marmara Üniversitesi, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, İstanbul

Dokuz aylık erkek hasta ateşle başvurdu. Öyküsünden ateşinin 2 gündür olduğu öğrenildi. Genel durumu orta, bilinci açık, soluktu. Kalp tepe atımı: 140/dk, tansiyon: 85/50 mmHgdi. Karaciğer orta klaviküler hatta 2, dalak 3 cm palpable, lenfadenopati, iskelet anomalisi yoktu. Beyaz küre: 1290 /mm³, Hb: 3.4 g/dl, MCV: 70 fL RDW: % 39, trombosit sayısı: 110000/mm³ retikülosit: % 2.6, düzeltilmiş retikülosit sayısı: % 0.58, direkt coombs negatifti. Periferik yaymada eritrositler anizositotik, makroovalositotikti. Karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal, viral serolojileri negatifti. Demir: 13 ug/dl (26-110), total demir bağlama kapasitesi: 500 ug/dl (110-370), transferrin saturasyonu: % 2.68, folat: 18 ng/ml (4.8-19 ng/mL), ferritin: 3 ng/ml (7-140), B12 vitamini: 101 pg/ml (191-663 pg/mL) idi. Hastaya eritrosit süspansiyonu verildi. Özgeçmişinde 37 haftalık SGA doğan olgunun annesinin gebelikte profilaktik demir tedavisi dışında ilaç kullanımı yoktu. Demir ve B12 vitamini eksikliği düşünülerek oral demir ve intramusküler B12 vitamin tedavisi başlandı. Annenin hb: 11g/dl, MCV: 70 fl, demir: 28 ug/dl, total demir bağlama kapasitesi: 400 ug/dl, ferritin: 2 ng/ml, B12 vitamini: 212 pg/ml idi. Tedavinin dördüncü gününde WBC: 8200 /mm³, hb: 9.2 g/dl, MCV: 65 fL RDW: %39 trombosit: 178000/mm³ idi. Hasta çocuk hematoloji polikliniğinden izlenmektedir. Maternal beslenme yetersizliği anne sütü alan bebeklerde ciddi anemi hatta pansitopeni yapabilir. Çocuklarda kemik iliği aspirasyonu gibi invaziv işlemler yapılmadan önce bu durum göz önünde bulundurulmalıdır.

PS-62 [Pediatrik Hematoloji]

ADOLESAN DÖNEMDE GRİ PLATELET SENDROMUNA BAĞLI UZAMIŞ ADET KANAMASI VE AĞIR ANEMİ

Burcu Tufan Taş, Rabia Emel Şenay, Barış Yılmaz, Ömer Doğru, Ahmet Koç

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği, İstanbul

GİRİŞ: Gri platelet sendromu trombositlerin -granüllerinin içeriğindeki eksiklik sonucu ortaya çıkan, çoğunlukla otozomal resesif geçiş gösteren heterojen bir hastalıktır. Periferik yaymada trombositlerdeki alfa-granüllerinin olmaması nedeniyle trombositler soluk gri, hipogranüler görünümlüdür. Trombosit sayısı normal veya orta derecede azalmıştır. Hastalar karşımıza hafiften ağır formlara kadar değişen kanamalarla gelebilir. Burada gri platelet sendromu tanısıyla takip edilen 14 yaşındaki kız hasta uzamış adet kanaması ve ağır anemi gelişmesi nedeniyle sunulacaktır.

OLGU: On dört yaşında kız hasta, bir yıl önce kanamalarının uzun sürmesi, uzamış adet kanamaları nedeniyle polikliniğimize başvurmuş, gri platelet sendromu tanısı konularak takibe alınmış; adetlerini düzenlemek için oral kontraseptif, kanama durumlarında, adet dönemlerinde kullanılmak üzere traneksamik asit verilmişti. Son olarak 15 gündür devam eden adet kanaması, halsizlik şikayetiyle başvurdu. Oral kontraseptif tedavisinin iki ay önce kesildiği öğrenildi. Fizik muayenede solukluğu saptanan hastanın KTA:140/dk, TA:90/50 mmHgdi. Organomegalisi yoktu. Kan sayımında Hb: 3.4 g/dl, RBC: 1.270.000/mm³, MCV: 82.9fL, RDW: %24.9, retikülosit: % 2.3, WBC: 5900/mm³, Trombosit: 101.000/mm³, serum demiri: 12 g/dl, total demir bağlama kapasitesi: 392 g/dl, ferritin: 7.4 ng/ml, B12 vitamini: 454 pg/ml idi. Periferik yaymasında eritrositlerde hipokromi, mikrositoz ve anizositoz saptandı. Trombositler iri, soluk, gri renkteydi. Ağır anemi nedeniyle eritrosit, kanama kontrolü için trombosit süspansiyonu verildi. Önceden başlanan oral kontraseptif ve demir dozu düzenlendi. Kanama kontrolü sağlanan hasta kontrole gelmek üzere taburcu edildi.

SONUÇ: Gri platelet sendromu sık görülmeyen bir durumdur. Özellikle adolesan dönemdeki kızlarda adet dönemlerindeki uzamış kanamalar ağır anemi, demir eksikliği nedeni olabilir. Kanama kontrolünün sağlanması için oral kontraseptifler, traneksamik asit kullanımı, demir eksikliğinin önlenmesi için profilaktik demir tedavisi verilmesi gerekebilir.



PS-63 [Pediatrik Hematoloji]

BÖBREK TUTULUMU İLE GELEN BİR LÖSEMİ OLGUSU

Ahmet Furkan Eser¹, Merve Selçuk¹, Rabia Emel Şenay², Barış Yılmaz², Ömer Doğru², Ahmet Koç²

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

²Marmara Üniversitesi Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı

GİRİŞ: Çocukluk çağının en sık malignitesi olan akut lösemiler, genellikle retiküloendotelial sistem bulguları ile presente olur. Hastaların böbrek tutulumu ile presente olması nadir görülen bir durumdur. Burada başvuru sırasında böbrek tutulumu olan bir akut lösemi olgusu sunulmaktadır.

OLGU: 11 yaş erkek hasta, 3 haftadır mevcut olan sol mandibula altında şişlik yakınmasıyla dış merkeze başvurmuş, mevcut şişliğin dış çürüklerine bağlı gelişen lenfadenopati olduğu düşünülmüş ve hastaya nonspesifik antibiyotik tedavisi uygulanmış. Tedavi sürecinde akut böbrek hasarı gelişen hastada anemi ve trombositopeni saptanmış; uygulanan tedaviye yanıt alınamayan hasta malignite ön tansıyla tarafımıza yönlendirilmişti. Fizik muayenesinde hepatosplenomegali ve sol mandibula altında yaklaşık 5x4 cm boyutlarında kitle saptanan hastanın görüntülemelerinde nefromegali, bilateral plevral efüzyon, hepatosplenomegali, sol submandibuler yumuşak doku kitlesi saptandı. Tetkiklerinde pansitopenisi belirginleşen hastanın periferik kan yayması değerlendirmesinde atipik hücre görülmesi üzerine hastaya hastaya kemik iliği aspirasyonu ve biopsisi yapıldı. KİA incelemesi matür B hücreli lösemi olarak sonuçlanan hastaya NHL-BFM 95 protokolüne göre kemoterapi başlandı. Akut böbrek hasarı devam eden ve hemodializ ihtiyacı gelişen hastanın kemoterapi ilaç dozları farmakoloji ve çocuk nefroloji bölümleri ile birlikte düzenlendi. Hemodializ eşliğinde kemoterapisine devam edilen hastada edavinin 4. gününde elektrolit imbalansı sebebiyle kardiyak arrest gelişti ve kardiyopulmoner resüsitasyona yanıt alınamayan hasta kaybedildi.

SONUÇ: Akut lösemi olgularında böbrek tutulumunun başlangıçta nadir olduğu bilinmesine rağmen, böbrek patolojisi ile gelen lösemi hastalarında mevcut böbrek patolojisinin löseminin ekstramedüller tutulumuna bağlı olabileceği akılda tutulmalıdır.

PS-64 [Pediatrik Hematoloji]

KONJENİTAL NÖTROPENİLİ BİR HASTADA EBV ENFEKSİYONU SONRASI HEMOFAGOSİTOZ

Ömer Doğru¹, Burcu Tufan Taş¹, Emel Şenay¹, Murat Aydın², Olcay Şah², Alican Dinçel², Ahmet Koç¹

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

²Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim BDalı

GİRİŞ: Hemofagositik lenfhistiositoz NK hücreleri ve sitotoksik T hücrelerinin aşırı aktivasyonu sonucunda oluşan, nadir ancak ciddi oranda ölümcül olabilen hiperinflamatuvar bir hastalıktır. Viral, bakteriyel, protozoal, mantar ve paraziter hastalıklar yanı sıra malignansi, radikal stres, metabolik hastalıklar, immün yetmezlik ve kollagen doku hastalığına bağlı da HLH gelişebilir.

OLGU: 18 aylık erkek, HAX mutasyonu pozitif konjenital nötropeni tanılı hasta ateş ve boyunda şişlik şikayeti nedeniyle servikal lenfadenit/ apse öntanısı ile yatırılarak antibiyotik tedavisi başlandı. Yüzeysel doku USG incelemesinde sağ, üst, ön servikalde en büyüğü 2.5 cm çapında birleşme eğilimi gösteren multiple LAP saptandı. İmmün yetmezlik öyküsü olan hastadan istenen tetkiklerden galaktomannan, CMV PCR, Quantiferon testi, kan kültürleri negatif idi. Hastada massif hepatosplenomegali ve dirençli ateşlerin gelişmesi nedeniyle hemofagositoz tanısı düşünüldü. Ferritin, trigliserit yüksekliği ve kemik iliği aspirasyonda hemofagositoz saptandı. Serum EBV PCR 61.610 kopya pozitif saptandı. Hastada EBV enfeksiyonun tetiklediği hemofagositoz tanısı ile siklosporin ve steroid tedavisi başlandı. Hastada konjenital nötropeni tanısı nedeniyle etoposide verilmedi. Tedaviye IVIG eklendi. Yaygın kongromele lenfadenopatileri olduğundan lenfoma tanısının ekartasyonu için yapılan lenf nodu biyopsisinde malignite dışlandı, EBV DNA pozitifliği saptandı. Hastaya haftalık rituksimab (375mg/m²) başlandı. Klinik izleminde ateşleri düşen hastanın EBV PCR titresinde düşme görüldü. Ferritin ve trigliserid düzeyleri geriledi.

SONUÇ: İmmünyemezlikli hastalarda dirençli ateş enfeksiyonların tetiklediği hemofagositik lenfhistiositozu düşündürmelidir. HLH mortal olabilen bir acil klinik durumdur. EBV enfeksiyonlarının tetiklediği HLH durumunda rituksimab tedavisi ile hızlı yanıt alınabilir.



PS-65 [Pediatrik Onkoloji]

EKSTRARENAL WILMS TÜMÖRÜ: OLGU SUNUMU

Nurana Abdullayeva¹, Nurşah Eker², Ayşe Gülnur Tokuç²

¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

²Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Onkoloji bilim dalı

GİRİŞ: Wilm's tümörü çocuklarda ürogenital sistemin en sık rastlanan malign tümördür. Ekstarenal Wilm's tümörü ise oldukça nadir görülmektedir. En sık görülen ekstarenal yerleşim yerleri genellikle retroperitoneal bölge ve inguinal bölgedir. Ayrıca sakrokoksigeal bölge, testis, mediastinum ve 1 vakada da cilt gibi farklı bölge yerleşimli vakalar bildirilmiştir. Bu sunumda karın ağrısı şikayeti ile başvuran ve Ekstarenal Wilm's tümörü tanısı alan 4yaş erkek olgusu sunulmuştur.

OLGU : 2 aydır devam eden karın ağrısı şikayeti ile kliniğimize başvuran 4 yaş erkek hastanın yapılan tetkiklerinde batın içinde kitle saptanmıştır. Fizik muayenede patolojik bulgusu olmayan hastanın çekilen batın MRI incelemesinde kitlenin sağ böbrek üst polde yaklaşık 3 cm çapında olduğu tespit edilmiştir. Wilm's tümörü öntanısı ile çocuk cerrahisi tarafından total kitle eksizyonu yapıldı, fakat nefrektomi yapılmadı. Patoloji sonucu anaplazi içermeyen iyi histolojili Wilm's tümörü (nefroblastoma) ile uyumlu geldi. Kitlenin böbreğe invazyonu olmaması nedeniyle Ekstarenal Wilm's tümörü olarak değerlendirilen hastanın yapılan taramalarında tanı anında herhangi metastatik tutulumu yoktu. Renal tutulum olmaması nedeniyle hastaya nefrektomi yapılması düşünülmeydi. Hastaya Evre I Wilm's tümörü protokolü üzere kemoterapi tedavisi başlandı. Tedavisini sorunsuz tamamladı.

SONUÇ: Ekstarenal Wilm's tümörü nadir görülen bir tümör olup klasik Wilm's tümörünün aksine böbrek tutulumu yok ise nefrektomi yapılmamaktadır. Bu nedenle hastaların takiplerinde klasik Wilm's tümörüne göre morbidite daha azdır. Böbrek tutulumu olmasa da kitle ile gelen hastalarda Ekstarenal Wilm's tümörü nadir de olsa akılda tutulması gerekmektedir.

PS-66 [Pediatrik Onkoloji]

PERİFERİK T HÜCRELİ LENFOMA: HİPERKALSEMİ İLE PRESENTE OLAN NADİR BİR OLGU SUNUMU

Seda Aras¹, Nurşah Eker², Rabia Emel Şenay², Burcu Tufan Taş², Ömer Doğru², Ayşe Gülnur Tokuç²

¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

²Marmara Üniversitesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı

GİRİŞ: Periferik T hücreli lenfoma (PTHL), post timik lenfoid T hücrelerinin differansiyonunun farklı basamaklarında derive olan bir neoplazidir. Asya ülkelerinde tüm lenfomaların %15'i, Batı ülkelerinde ise tüm lenfoid tümörlerin %5-10'unu oluşturmaktadır. Çocukluk çağı tümörleri arasında ise oldukça nadir vakalar bildirilmiştir. Bu çalışmada başlangıçta hiperkalsemi ile presente olan ve periferik T hücreli lenfoma tanısı alan 15 aylık kız hasta tartışılacaktır.

OLGU: Halsizlik, iştahsızlık nedeniyle başvuran 15 aylık kız hastanın tetkiklerinde serum kalsiyum düzeyi 13.5 mg/dl idi. Etiyolojiye yönelik yapılan tetkiklerinde akciğer grafisinde ön mediastende dev kitle saptandı. Hastanın geldiğinde genel durumu orta, KTA 110/dk, SPO2:%96, DSS:40/dk idi ve sistem muayeneleri normaldi. Geliş laboratuvar değerlerinde tam kan sayımı normaldi. Serum Ca:14.7 mg/dL, P:4.3 mg/dL, ALP:129 U/L, LDH:2545 U/L, ürik asit:8.1 mg/dL, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri normaldi. PTH ve D vitamini düzeyleri normal aralıkta idi. Hidrasyon ve diüretik tedavisi ile düzelmeyen hiperkalsemisi nedeni ile bifosfanat tedavisi verildi ve kalsiyum düzeyleri normal sınırlara ulaştı. Toraks BT'sinde ön mediastende, her iki akciğer parenkimine uzanan ve belirgin volüm kaybına neden olan, içerisinde heterojen alanlar barındıran dev kitle saptandı. Diğer görüntüleme tetkiklerinde patoloji yoktu. Kitleden yapılan tanısal biyopsinin patoloji sonucu Periferik T hücreli lenfoma ile uyumlu bulundu. Hastaya tanısına uygun kemoterapi başlandı. Birinci kemoterapi günün ardından klinikte belirgin düzelmeye gözlemlendi. Hastanın şu an 3.Kür kemoterapisi tamamlanmış olup yapılan değerlendirmede kitlede belirgin regresyon saptanmıştır. Tedaviye devam etmektedir.

SONUÇ: PTHL, çocuklarda nadir görülen bir lenfoma alt grubu olması nedeni ile vakamız özellik göstermektedir. Ayrıca ön mediastende dev kitle olmasına rağmen ilk başvurusunun solunum sıkıntısı olmaması, hiperkalsemi etyolojisine yönelik yapılan tetkiklerinde kitle saptanması nedeniyle de hiperkalsemi etyolojisinde maligniteleri düşünmek gerektiğini tekrar vurgulamak istedik.



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3 Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

PS-67 [Pediatrik Onkoloji]

CERRAHİN TERCİHİ: HASTA MI RADYOLOG MU? DEZMOİD TÜMÖR

Emrah Aydın

*Bahçelievler Devlet Hastanesi, Çocuk Cerrahi Kliniği,
İstanbul*

AMAÇ: Tekrarlayan üst karın ağrısı ve şişlik şikayeti olan ancak normal ultrasonografi bulguları olan ve dezmoid tümör saptanan olguyu sunmak.

OLGU: On beş yaşında erkek olgu kliniğimize 2 yıldır olan sağ üst karın ağrısı ve şişlik nedeni ile başvurdu. Olgu 4 yıl önce dış merkezde apandisit ve batın içi apse nedeni ile ameliyat olmuş. Takip eden süreçte farklı merkezlerde bir çok ultrason yapılmasına rağmen patoloji saptanmamış. Yapılan BT ve MR görüntülemelerde sağ rektus abdominis kası içinde, karaciğere komşu 6cm'lik bir kalınlaşma ve heterojen görünüm saptandı. Kitle eksize edildi ve patolojisi dezmoid tümör olarak raporlandı.

SONUÇ: Temel incelemeler olumsuz sonuç verse de hastaların klinik yakınmaları devam ediyorsa tanı aşamasında agresif davranılması olası malinitelerin atlanmasının önüne geçecektir.

PS-68 [Pediatrik Onkoloji]

BİR AYDIR SÜREGELEN İNVAJİNASYON

Emrah Aydın

*Bahçelievler Devlet Hastanesi, Çocuk Cerrahi Kliniği,
İstanbul*

AMAÇ: Bir aydır tekrarlayan invajinasyon nedeni ile opere edilen ve lenfoma saptanan olguyu ve tedavi yaklaşımını sunmaktır.

OLGU: Altı yaşında erkek olgu acil servisimize bir aydır olan kolik karın ağrısı ve aralıklı olan safralı kusma nedeni başvurdu. Tetkiklerinde ileoçekal bölgede yaklaşık 3cm'lik invajine segment saptanan olgu opere edildi. İleoçekal bölgede lümen içinde yaklaşık 6cm çapında, sert, yarı mobil, posteriorunda barsağı kendi içine invajine eden bir kitle saptandı. Patolojisi Burkitt lenfoma olarak raporlanan olgu post operatif dönemde iki kür kemoterapi aldı. Olgu postoperatif 1.yılında sorunsuz olarak takip edilmektedir

SONUÇ: Çocukluk çağında sık karşılaşılan invajinasyon olgularında, özellikle de ileri yaş grubunda lenfoma göz ardı edilmemelidir.



PS-69 [Pediatrik Onkoloji]

SKLEROZAN KOLANJİT İLE SEYREDEN BİR LANGERHANS HÜCRELİ HİSTİOSİTOZ OLGUSU

*Nurşah Eker¹, Ayşe Gülnur Tokuç¹, Engin Tutar²,
Rabia Emel Şenay¹, Ebru Şenoğlu²*

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim ve
Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji-Onkoloji BD

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim ve
Araştırma Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji BD

GİRİŞ: Langerhans Hücreli Histiositoz (LHH) CD1 a pozitif dendritik hücrelerin kontrolsüz çoğalması ile karakterize bir hastalıktır. En sık kemik, cilt tutulumu görülmekte iken santral sinir sistemi, karaciğer, akciğer, dalak, kemik iliği ve lenf bezleri de tutulabilen diğer organlardır. Tek sistem tutulumu olduğunda prognoz iyi iken multisistemik tutulum ve/veya risk organ tutulumu (kemik iliği, karaciğer, dalak) prognozu kötü yönde etkilemektedir. Sklerozan kolanjit ise %10-15 sıklıkla etkilemekte ve prognozu olumsuz yönde etkilemektedir. Biz de burada diabet insipidus (DI), karaciğer tutulumu ve kemik tutulumu ile multisistemik LHH tanısı alan ve karaciğer bulgularının kemoterapiye yanıt vermemesi nedeni ile yapılan tetkikler sonucu sklerozan kolanjit tanısı alan olguyu sunmayı amaçladık.

OLGU: 3 y erkek hasta tedaviye rağmen devam eden sol kulak akıntısı nedeni ile başvurdu. Sorgulandığında çok su içme ve çok idrara çıkma şikayeti de olduğu öğrenildi. Geliş fizik muayenesinde sol kulakta pürülan akıntı, 8 cm hepatomegali ve 5 cm splenomegalisi mevcuttu. Laboratuvar tetkiklerinde karaciğer enzimleri yüksekti. Temporal BT'de temporal kemikte litik lezyonlar ve komşuluğunda yumuşak doku kitlesi saptandı. Kitleden yapılan biyopsi sonucu LHH tanısı aldı. Karaciğer, kemik tutulumu ve DI saptanması nedeni ile multisistemik LHH tanısı ile kemoterapi ve desmopressin tedavisi başlandı. İlk indüksiyon tedavisi sonrası kulak akıntısı kesildi fakat karaciğer fonksiyon testlerinde düzelme olmadı. Bu nedenle yapılan karaciğer biyopsisi sonucu hastaya LHH'e bağlı sklerozan kolanjit tanısı konuldu. Hastanın kemoterapisi devam etmekte olup karaciğer transplantasyon adayı olarak çocuk gastroenteroloji tarafından da takibi devam etmektedir.

SONUÇ: Karaciğer tutulumu saptanan LHH vakalarında tedaviye yanıt alınmadığında sklerozan kolanjit akılda tutulmalı ve bu vakaların karaciğer transplantasyon adayı olabilecekleri unutulmamalıdır.

PS-70 [Pediatrik Onkoloji]

KLİNİĞİMİZE SON KIRK BEŞ GÜNDE BAŞVURAN NÖROBLASTOM OLGULARI

*Burcu Tufan Taş, Ayşe Gülnur Tokuç, Nurşah Eker,
Rabia Emel Şenay, Ömer Dođru*

¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pendik Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniđi,
İstanbul

GİRİŞ: Nöroblastom çocuklarda en sık görülen ekstrakraniyal solid tümördür. Adrenal medulla, sempatik ganglionlar ve ilkel nöral krest hücrelerinden kaynaklanır. Çocukluk malignitelerinin % 7 kadarını oluşturur. Prevalansı 1/100000 canlı doğumdur. Kliniđimize son 45 günde başvuran 5 nöroblastom olgusu sunulacaktır.

Olgu 1: 3,5 yaşında kız sol uylukta ağrı, kilo kaybıyla başvurdu. Batın USG' de sağ sürrenalde 57x33mm solid lezyon saptandı. NSE, VMA/Cr yüksek, MIBG sintigrafisi(+), kemik iliđi ve primer kitle eksizyonel biyopsisi nöroblastom tanısı aldı.

Olgu 2: 8 günlük kız antenatal dönemdeki USG 'de sağ sürrenalde 4x4x3cm solid kitle saptanmasıyla getirildi. Batın USG 'de karaciğerde 5x3.5x3cm ve sağ sürrenalde solid lezyon saptandı. NSE, VMA/Cr yüksek, MIBG sintigrafisi(+), kemik iliđi tutulumu saptanmadı. Primer kitle eksizyonel biyopsisi nöroblastom tanısı aldı.

Olgu 3: 2,5 yaş erkek karın ağrısıyla başvurdu. Batın USG 'de sağ sürrenalde 5x3cm, boyunda sol supraklavikülerde 2.5cm lenfadenomegali, kraniyal MRI'da sağ frontoparietotemporal kemikte 5x2cm lezyon saptandı. Rakon gözü görünümü olan olgunun NSE, VMA/Cr yüksek, MIBG sintigrafisi(+)'di. Lenf nodu eksizyonel biyopsisi nöroblastom tanısı aldı.

Olgu 4: 23 aylık kız karında şişlik ve terleme şikayetiyle getirildi. Batın USG ' de orta hattı geçen sürrenalde kitle saptandı. NSE, VMA/Cr yüksek, MIBG sintigrafisi(+), kemik iliđi tutulumu saptanmadı. Primer kitle biyopsisi nöroblastom tanısı aldı.

Olgu 5: 3 aylık kız karın şişliğiyle başvurdu. Batın USG' de sağ sürrenalde 40x35x37mm boyutunda, karaciğerde en büyüğü 9 mm çapında lezyonlar saptandı. NSE, VMA/Cr yüksek, MIBG sintigrafisi(+), kemik iliđi tutulumu yok. Primer kitle biyopsisi nöroblastom tanısı aldı.

SONUÇ: Kliniđimizde 45 gün içinde 5 nöroblastom tanısı konulması nedeniyle sıklıkta artış şüphesine dikkat çekmek istedik.



PS-71 [Pediatrik Nöroloji]

HAMİLELİKTE İZONİAZİD TEDAVİSİ ALMIŞ ANNEDEN DOĞAN VE PİRİDOKSAL 5 FOSFAT EKSİKLİĞİ NEDENİ İLE DİRENÇLİ NÖBET VE HİPOTONİSİTE GELİŞEN SÜT ÇOCUĞU OLGU SUNUMU

Safiye Güneş Sağer, Kımet Binnetoğlu, Büşra Kutlubay, Gülten Thomas, Olcay Ünver, Dilşad Türkoğan
Marmara Üniversitesi Pediatrik Nöroloji Anabilim Dalı İstanbul

GİRİŞ: Vitamin B6 ve piridoksal 5 fosfat (PNP5) eksikliği dirençli nöbetlerin önemli bir nedenidir. Bu yazıda annesi hamileyken 5 ay boyunca izoniazid tedavisi almış ve kendisinde dirençli nöbet ve hipotonisite gözlenen, etiyolojide PNP5 eksikliği saptanan bir süt çocuğu olgusu sunuldu..

GEREÇ-YÖNTEM: 4 aylık bebek nöbet şikayeti başvurdu. Nöbetler 1 aylık iken başlamıştı. Beş-on dakika süren günde 6-7 kez tekrarlayan sağ kol ve bacakta atma, tüm vücutta tonik kasılma, bilinç kaybı eşlik eden nöbetleri mevcuttu. Hastanın baş kontrolü yoktu. Göz kontağı kurmuyordu. Ekstremitelerde hipotonisitesi mevcuttu. Hastanın annesine 5 aylık hamileyken tüberküloz tanısı nedeni ile 4'lü anti tüberküloz tedavisi başlanmış, doğumdan itibaren 4 ay boyunca da 2'li izoniazid ve rifampisin tedavisi almıştı. Hastaya nöbetleri için 20 mg/kg fenobarbital yüklendi. Nöbetleri durmaması üzerine 100 mg vitamin B6 intramuskuler yapıldı. Vitamin B6 tedavisinden sonra hastada nöbet gözlenmedi. Hastanın kan PNP5 seviyesi 1.8 mic g /dl (5-50) olarak saptandı. Annenin kan vitamin B6 seviyesi ve PNP5 seviyesi normalin alt sınırındaydı. Vitamin B6 tedavisine yanıtı olduğu için tedavi değiştirilmedi. Üç gün boyunca intramuskuler 100 mg vitamin B6, sonrasında oral olarak 50 mg vitamin B6 verildi. Tedavinin 3. ayında hasta baş kontrolü kazandı ve gelişim basamaklarını yakaladı.

SONUÇ: Dirençli nöbetlerde vitamin B6 ve aktif formu olan PNP5 eksikliği akılda tutulmalıdır. İzoniazid kullanan hamileler ve bebekleri vitamin B6 ve PNP5 eksikliği gelişimi açısından yakın takip edilmelidir.

PS-72 [Pediatrik Nöroloji]

LAMOTRİJİN KULLANIMI İLE İLİŞKİLİ DRESS SENDROMU

Sinem Daştan¹, Güneş Sağer², Gülten Öztürk Thomas², Büşra Kutlubay², Olcay Ünver², Dilşad Türkoğan²
¹Marmara Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul
²Marmara Üniversitesi Hastanesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Drug rash with eosinophilia and systemic symptoms (DRESS) sendromu ateş, cilt döküntüsü, iç organ tutulumuyla karakterize, %10 mortalite ile seyreden çocuklarda nadir görülen ciddi bir ilaç reaksiyonudur. Erken tanı ve sistemik steroid tedavisi ile mortalite azalır. En sık nedenleri aromatik antiepileptikler ve sülfonamidlerdir. Yeni bir antiepileptik olan lamotrijin, ender olarak Dress sendromuna yol açabilir. Burada epilepsi tanısıyla valproik asit kullanan, lamotrijin eklendikten sonra Dress sendromu gelişen dokuz yaşında bir kız olgu sunuldu.

GEREÇ VE YÖNTEMLER: Epilepsi tanısıyla 2 yıldır valproik asit kullanan, dirençli nöbetleri nedeniyle tedavisine 2 ay önce lamotrijin eklenen 8 yaşındaki kız hasta tüm vücutta döküntü, halsizlik ve ateş şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde genel durumu iyi, ateşi 38 derece, tüm vücutta yaygın, birleşme eğiliminde kırmızı makulopapüler döküntü, dudak kenarlarında ragatları mevcuttu, konjonktivalar hiperemikti, Laboratuvar incelemesinde AST: 90U/l ALT: 31U/l CRP: 24mg/l idi. Bir gün sonrasında bakılan AST: 216U/l ALT: 61U/l idi. Dermatoloji ile konsülte edilen hasta DRESS sendromu tanısı aldı. Hastanın lamotrijin tedavisi kesilerek levetirasetam başlandı. İntravenöz sıvı tedavisi, oral antihistaminik ve oral sistemik steroid tedavisi (metilprednisolon 1 mg/kg/gün) uygulandı. Metilprednisolon tedavisi 10 gün tam doz verildikten sonra azaltılarak kesildi. Uygulanan tedavi ile döküntüleri geriledi, ateşi düştü ve karaciğer fonksiyon testleri normale döndü.

TARTIŞMA: Lamotrijin, aromatik olmayan yeni bir antiepileptiktir, % 10 oranında cilt döküntüsü yapmakla birlikte, ender olarak Dress sendromuna da yol açabilir. Valproat ile birlikte kullanıldığında lamotrijin ile ilişkili cilt döküntülerinin sıklığında artış bildirilmiştir.

SONUÇ: Döküntü, ateş ve iç organ tutulumu ile başvuran lamotrijin kullanan hastalarda ayırıcı tanıda DRESS sendromu mutlaka düşünülmalıdır.



PS-73 [Neonatoloji]

YENİDOĞAN YOĞUN BAKIM ÜNİTESİNDE VENTİLATATÖR İLİŞKİLİ PNÖMONİ SIKLIĞININ BELİRLENMESİ

Ece Öge Enver¹, Zeynep Alp Ünkar², Hülya Özdemir², Aslı Memişoğlu², Tuğba Torun Daşar², Yasemin Pekru³, Hülya Bilgen², Ahmet Soysal⁴, Eren Özek²

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

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı

³Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Enfeksiyon Kontrol Komitesi

⁴Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı

AMAÇ: Ventilatatör ilişkili pnömoni (VİP), pnömoni dışında bir nedenle entübe edilen hastada, mekanik ventilasyon (MV) desteğinden en az 48 saat sonra gelişen pnömonidir. Çalışmamızda yenidoğan yoğun bakım ünitemizde (YYBÜ) yatarak tedavi gören hastalarda ventilatatör ilişkili pnömoni sıklığını ve bu pnömonilerde üretilen mikroorganizmaları belirlemeyi amaçladık.

GEREÇ-YÖNTEM: Çalışmaya Ocak 2015-Aralık 2015 tarihleri arasında Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi YDYBÜ'nde izlenen bebekler alındı. Bebeklerin doğum ağırlığı, cinsiyeti, ne zaman entübe edildiği, entübasyonun kaçınıcı gününde VİP geliştiği, endotrakeal aspirat (ETA) kültüründeki üremeler, ölüm ve taburculuk oranları incelendi.

BULGULAR: Çalışmamızda 326 hasta retrospektif olarak incelendi. Bu hastalardan birinde iki defa olmak üzere altı bebekte VİP geliştiği saptandı. Bu bebeklerin üçü preterm, üçü ise term idi. Term bebeklerden birinde entübasyon sonrası 38 ve 109. günlerde iki kez, diğerinde ise 60. gününde VİP gelişti. Hastalarımızın ikisinin ETA kültüründe metisilin duyarlı S.aureus saptandı. Diğer olguların ETA kültürlerinde ise Klebsiella pneumoniae, metisilin dirençli S. haemolyticus ve iki kez VİP geliştiren hastada ise sırasıyla ilk kültürde Enterobacter ikincisinde ise Stenotrophomonas ve Acinetobacter üretili. Bir olguda ETA kültüründe etken üretilmezken kan kültüründe Raoutella planticola üretili. Ventilatatör ilişkili pnömoni geliştiren altı hastanın ikisi kaybedilirken, üç bebek taburcu edildi; bir olgu ise halen yoğun bakımımızda izlenmektedir.

SONUÇ: Literatürde VİP sıklığı doğum ağırlığına göre değişmekle birlikte, % 0.2-1.6 oranları arasında bildirilmektedir. Çalışmamızda VİP sıklığı % 2.1 oranında saptanmıştır. Yenidoğan döneminde VİP tanısının konulmasındaki güçlükler göz önüne alındığında ünitemiz için bulunan bu oranın, literatürde bildirilen oranlara yakın olduğu kanısına varılmıştır.

PS-74 [Neonatoloji]

YENİDOĞAN YOĞUN BAKIM ÜNİTESİNDE SAĞLIK HİZMETİ İLİŞKİLİ KAN DOLAŞIMI ENFEKSİYONLARI

Ali Muhammet Mutlu¹, Tuğba Daşar², Hülya Özdemir³, Aslı Memişoğlu⁴, Ece Enver⁵, Yasemin Pekru⁶, Ahmet Soysal⁷, Hülya Bilgen⁸, Eren Özek⁹

GİRİŞ: Çalışmamızın amacı ünitemizde bir yıl boyunca izlenen sağlık hizmeti ilişkili enfeksiyon sıklığının ve etkenlerinin sunulmasıdır.

MATERYAL-METOD: Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Yeni Doğan Yoğun Bakım Ünitesi'ne Ocak 2015-Aralık 2015 tarihleri arasında izlenen ve kan kültüründe üreme saptanarak sağlık hizmeti ilişkili enfeksiyon tanısı alan bebeklere ilişkin veriler retrospektif olarak değerlendirildi.

BULGULAR: Çalışmamızda 326 hastanın verileri incelendi. Sağlık hizmeti ilişkili kan dolaşımı enfeksiyonu tanısı 35 (%10.7) hastaya konuldu. Hastaların 5 (%14)'i term, 30 (%86)'u pretermdi. Bebeklerin %46'sının doğum ağırlığı 1500 gramın altındaydı. Kan kültüründe 21 hastada üreme (metisilin dirençli S.epidermidis, n:11; metisilin dirençli S. haemolyticus, n:1; metisiline duyarlı S.aureus,n:1; Klebsiella pneumoniae,n:3; Enterococcus fecalis, n:2 ve Candida albicans, n:3) saptandı. Sağlık hizmeti ilişkili enfeksiyon nedeniyle bir (%3) hasta kaybedildi.

SONUÇLAR: Çalışmamızda sağlık hizmeti ilişkili enfeksiyonlarda en sık saptanan etkenin, gelişmiş ülkelerdekine benzer bir şekilde, gram pozitif bakteriler olduğu saptanmıştır. Ünitelerin en sık karşılaşılan enfeksiyon etkenlerini bilmelerinin ampirik antibiyotik tedavisini başlamakta yol gösterici olacağını düşünmekteyiz.



PS-75 [Çocuk Acil]

ÇOCUK ACİL POLİKLİNİĞİNE BAŞVURAN NADİR BİR VAKA: SPONTAN MİDE PERFORASYONU

Nazlı Kuter¹, Ahmet Furkan Eser¹, Aybegüm Kalyoncu², Raziye Ergün², Emrullah Tolga Dağlı², Ayşe Gülnur Tokuç¹

¹Marmara Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

²Marmara Üniversitesi Çocuk Cerrahisi Ana Bilim Dalı

GİRİŞ: Spontan mide perforasyonu predispozan risk faktörü olmayan çocuklarda oldukça nadir görülen, mortalitesi ve morbiditesi yüksek seyreden bir durumdur. Bu olgu sunumunda, çocuk acil polikliniğine primer olarak göğüs ağrısı ile başvuran ve spontan mide perforasyonu saptanan bir vaka sunulmaktadır.

OLGU: 12 yaş kız hasta çocuk acil polikliniğine 1 haftadır olan göğüs ağrısı ve 1 gündür olan karın ağrısı şikayetiyle başvurdu. Göğüs ağrısını aralıklı, batıcı tarzda, göğüs orta hatta lokalize olarak tarif etmekteydi. Çarpıntı, nefes darlığı veya basıcı tarzda ağrısı yoktu. Başvuru günü başlamış olan, yine aralıklı, orta şiddette karın ağrısı mevcuttu. Mevcut şikayetler ile aynı gün başvurduğu dış merkezde bakılan tetkiklerinde akut faz reaktanları negatif, tam idrar tahlili normal saptanmıştı. Hastaya lavman uygulanmış ancak kliniğinde düzelme olmayınca göğüs ağrısında da artma olması üzerine tarafımıza yönlendirilmişti. Başvurusunda ayakta duramayacak kadar şiddetli göğüs ağrısı mevcut olan hastanın fizik muayenesinde kardiyovasküler ve solunum sistem muayenesi normal; batin sağ alt kadranda belirgin hassasiyet ve istemli defans mevcuttu. Akciğer grafisinde bir özellik yoktu, ayakta direkt batin grafisinde karaciğer üstünde serbest hava ve kolonda belirgin dilatasyon mevcuttu. Hasta batin içi perforasyon ön tanısı ile acil olarak çocuk cerrahisi tarafından operasyona alındı. Operasyonda mide ön duvarda etrafı fibrinlerle kaplı küçük kurvatur ve antruma yakın yaklaşık 1 cm çapında zimba deliği şeklinde perforasyon saptandı. Postop 7 gün takip edildikten sonra taburcu edildi. Çocuk gastroenteroloji bölümü tarafından da takibe alındı.

SONUÇ: Acil polikliniğine göğüs ağrısı ve karın ağrısı ile gelen hastalarda allta yatan bilinen bir hastalık olmasa dahi ayırıcı tanıda gastrointestinal perforasyonun akılda tutulması gerekmektedir.

PS-76 [Pediatrik Allerji - İmmunoloji]

KONJENİTAL NÖTROPENİ VE AĞIR NÖROLOJİK BOZUKLUĞA NEDEN OLAN 3-METİLGLUTAKONİK ASİDÜRİ; (CLPB) MUTASYONU

Ayça Kıyıkım¹, Elif Karakoç Aydın¹, Ahmet Özen¹, Ertuğrul Kıyıkım³, Gözde Yeşil⁴, Wojciech Garncarz², Kaan Boztuğ², Mustafa Bakır¹, Safa Barış¹

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Allerji ve İmmünoloji BD, İstanbul

²CeMM Research Center for Molecular Medicine of the Austrian Academy of Sciences, Viyana, Avusturya
³Department of Pediatrics and Adolescent Medicine, Medical University of Vienna, Viyana, Avusturya

⁴İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Metabolizma Hastalıkları ve Beslenme, İstanbul, Türkiye

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

GİRİŞ: 3-metilglutakonik asit (3-MGA) lösin yolağındaki bozukluklar mitokondriyal bozukluklara ve 3-metilglutakonik asidüriye neden olur. Son tanımlanan tip 7'de (MEGCANN) otozomal çekinik kalıtım, katarakt, nörolojik tutulum, nötropeni ve ClpB kaseinolitik peptidaz B homolog proteinini kodlayan CLPB gen mutasyonu mevcuttur.

OLGU: Ebeveynleri akraba olmayan 2 yaşında kız hasta, ateş ve deride abse nedeniyle 5 aylıkken hastanemize başvurdu. Kan sayımında ağır nötropeni saptandı (0-400/mm³). Kemik iliği aspirasyonunda miyeloid seride azalma ve matürasyonda duraklama görüldü. Granülosit stimüle eden faktör (G-CSF) ile nütrofil sayılarında artış gözlemlendi (8000/mm³). İlk başvuruda gelişim basamakları yaşına uygun olmakla beraber izlemde ağır hipotoni ve nöromotor gerileme gözlemlendi. 17 aylık olduğunda fenobarbital, levatirasetam, klobazam ve vigabatrine rağmen kontrol altına alınamayan tonik nöbetler ve strabismus gelişti. Radyolojik incelemede serebral, serebellar atrofi saptandı. EEG hipsaritmi ile uyumluydu. G-CSF ile nütrofil sayılarında yeterli yükselme gözlenmesine rağmen tekrarlayan pnömoni nedeni sık hastane yatışı olmaktadır. DNA sekans analizinde konjenital nötropeniye neden olan ELA-2, HAX1, G6PC3 ve JAGN1 genlerine ait mutasyon bulunamadı. Bir yaşında idrarda 3-metilglutakonik asidüri gözlenmesini takiben CLPB eksikliği düşünüldü ve ilgili gende bileşik heterozigot mutasyon saptandı (c.805G>A, p.Ala269Thr, c.815A>G, p.Tyr272Cys).

TARTIŞMA: Olgumuzda ağır seyreden yeni bir CLPB gen mutasyonu tanımlanmıştır. Kötü prognoz nedeniyle ağır konjenital nötropenili olan hastalarda komplikasyon gelişmeden tanıda düşünülmalıdır. Benzer hastalar tanımlandıkça genotip-fenotip ilişkisi hakkında daha aydınlatıcı bilgiler elde edilebilir.



PS-77 [Pediatrik Allerji - İmmunoloji]

AYNI AİLEDE, FARKLI KLİNİK ÖZELLİKTE, NİJMEGEN BREAKAGE SENDROMU TANISI ALAN İKİ KARDEŞ

Ayça Kıyıkım¹, Elif Karakoç Aydın¹, Safa Barış¹, Ahmet Özen¹, İsmail Oğulur¹, Kamil Şerifov¹, Güney Bademci², Mustafa Tekir², Nursel Elçioğlu³, Mustafa Bakır¹, Işıl Barlan¹

¹Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Allerji ve İmmünoloji BD, İstanbul

²Department of Human Genetics and John P. Hussman Institute for Human Genomics, University of Miami Miller School of Medicine., Miami, FL, USA

³Marmara Üniversitesi Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Genetik BD, İstanbul

GİRİŞ: Nijmegen Breakage sendromu (NBS) kromozomal instabilite, kombine immün yetmezlik ve tipik yüz görünümü ile karakterizedir. Mikrosefali sıklıkla eşlik eder. Çift zincir DNA kırıklarının tamirinde rol oynayan genlerden NBN genindeki mutasyonlar sebep olur.

OLGU: 6 yaşında kız hasta, boy kısalığı, mikrosefali, hepatosplenomegali, rektovajinal fistül, anal atrezi nedeniyle çocuk genetik bilim dalımızda takip edilirken tekrarlayan ateş ve orta kulak enfeksiyonu nedeniyle polikliniğimize yönlendirildi. 7 yaşında erkek kardeşinde ise gelişme geriliği, mikrosefali olmasına rağmen tekrarlayan enfeksiyon öyküsü yoktu. Her iki hastada da hipogammaglobulinemi, B hücre lenfopenisi, fitohemaglutininin ile yetersiz lenfosit proliferasyonu saptandı. Ayırıcı tanıda DNA tamir defektleri düşünülen hastalarda NBN (NBS1) geninde homozigot mutasyon saptandı (c.657_661delACAAA (p.Lys219Asnfs*16)).

TARTIŞMA: Çift zincir DNA tamir genlerindeki mutasyonların sebep olduğu primer immün yetmezlikler nörodejenerasyon, radyosensitivite ve kansere yatkınlık gibi ortak özelliklere sahiptir. Ağır mikrosefali, entellektüel yetersizlik ve motor problemler klasik bulgularıdır Çift zincir DNA kırıkları bellek lenfositlerin oluşmasında rol oynayan sınıf değişimi sırasındaki V(D)J yeniden düzenlemede de meydana gelir.. NBS benzeri hastalık, Bloom sendromu, Cernunnos gen defekti, Ataksi-telenjectazi (AT), AT benzeri hastalık, NHEJ1, ICF ve DNA ligaz 4 eksikliği ayırıcı tanıdaki diğer immün yetmezliklerdir.

PS-78 [Pediatrik Allerji - İmmunoloji]

DOCK8 EKSİKLİĞİ OLAN HASTALARDA AKAN HÜCRE ÖLÇER İLE HÜCRE İÇİ DOCK8 PROTEİN İFADESİ

İsmail Öğülür, Elif Karakoç Aydın, Safa Barış, Ayça Kıyıkım, Ercan Nain, Ahmet Özen, Mustafa Bakır, Işıl Barlan

Marmara Üniversitesi, Pediatrik Allerji-İmmünoloji Bilim Dalı, İstanbul

AMAÇ: DOCK8 eksikliği tekrarlayan akciğer ve cilt enfeksiyonları, atopik dermatit, yüksek serum IgE düzeyi, ve eozinofili ile seyreden, otozomal resesif kalıtılan bir primer immün yetmezliktir. Bu hastalığın tanısı için DOCK8 protein ifadesinde yokluğun ya da DOCK8 geninde varyasyonun gösterilmesine bağlıdır. Burada, dizileme ile DOCK8 eksikliği gösterilmiş hastalarda protein ifadesi akan hücre ölçer ile değerlendirilmektedir.

YÖNTEM: Yedi hasta (3K/4E) ve yaş uyumlu 4 sağlıklı (2K/2E) bireyden heparinli tüpe alınan kan örneklerinden periferik kan mononükleer hücre izole edildi. 2x10⁵ hücre anti-CD3PE, anti-CD20PerCP, anti-Dock8, anti-fare IgG1FITC ve fare IgG1FITC monoklonal antikoları ile hücre içi boyama tekniği ile işaretlendi. Hücre içi boyama için BD fiksasyon-permeabilizasyon kiti üretici talimatlarına uygun olarak kullanıldı. Analizler BD Calibur akan hücre ölçer cihazında gerçekleştirildi. Hastalarda DOCK8 proteini ifade düzeyleri, sağlıklı kontrollerin izotipine ve protein ifadesine göre karşılaştırılmalı olarak belirlendi

BULGULAR: DOCK8 eksikliği gösterilmiş hastaların yaş ortalaması (13,6±7,9 yıl), IgE düzeyleri (3494,4±4049,7 IU/ml), eozinofil sayıları (3952,9±6288/mm³) ve HIES skorları ise (44±9,7) olarak belirlendi. Akan hücre ölçer ile yapılan DOCK8 protein ifadesi hastalarda sağlıklı kontroller ile karşılaştırıldığında DOCK8 protein ifadesinin çok azaldığı ya da tamamen kaybolduğu gözlemlendi.

SONUÇ: Klinikte şüpheli olgularda hızlı ve güvenilir sonuç vermesi nedeniyle öncelikle DOCK8 protein ifadesinin akan hücre ölçer cihazında hücre içi boyama yöntemi ile değerlendirilmesi uygundur. DOCK8 protein ifadesi oldukça düşük ya da hiç olmayan hastalarda DOCK8 gen dizileme ile sonuçlar doğrulanmalıdır. Uygun tedavi için bu yaklaşım özellikle sık sinopulmoner enfeksiyon geçiren, tedaviye dirençli ağır egzama ve çoklu gıda allerjileri olan, serum IgE ve eozinofil değerleri yüksek oyun-çocuğu çağındaki hastalarda alerjik hastalıkların dışlanması açısından önemlidir.



PS-79 [Pediatrik Allerji - İmmunoloji]

LRBA MUTASYONUNUN TANISINDA AKAN HÜCRE ÖLÇER İLE PROTEİN İFADESİNİN ROLÜ

İsmail Ögülür, Elif Karakoç Aydınler, Safa Barış, Ayça Kıyım, Ahmet Özen, Mustafa Bakır, Işıl Barlan

Marmara Üniversitesi, Pediatrik Allerji-İmmünoloji Bilim Dalı, İstanbul

AMAÇ: LRBA geninde meydana gelen mutasyonlar otoimmünite, lenfoproliferasyon ve immün yetmezliğe neden olmaktadır. LRBA mutasyonu gösterilmiş 4 hastada akan hücre ölçer ile hücre içi LRBA protein ifadesi değerlendirilerek bu yöntemin tanıdaki önemi vurgulanmaktadır.

YÖNTEM: Çalışmaya kliniğimizde takip edilen 4 LRBA eksikliği hastası ve yaş uyumlu 3 sağlıklı kontrol dahil edildi. Hastaların dosya kayıtlarından demografik, klinik, immünolojik ve otoimmün/lenfoproliferatif bulgular açısından bilgileri derlendi. Hastalar ve sağlıklı kontrollerden kan örnekleri alındı ve bekletilmeden periferik kan mononükleer hücreler (PKMH) izole edildi. Daha sonra, PKMH'lerde LRBA ifadesinde hücre içi protein tayini metodu ile anti-LRBA, anti-tavşan IgG-FITC monoklonal antikorları kullanıldı. Elde edilen veriler izotipe göre ortalama florasan yoğunluğu farkına (Δ MFI) göre analiz edildi.

BULGULAR: Hastaların klinik ve laboratuvar bulguları Tablo ile sunulmaktadır. LRBA antikoru ile boyama sonucu elde edilen MFI değeri ile izotip MFI arasındaki fark (Δ MFI); sağlıklı kontrollerde 24 ± 9 ve LRBA tanıli hastalarda $6,5 \pm 3,4$ olarak düşük düzeyde belirlendi.

SONUÇ: Çalışmada elde ettiğimiz veriler ışığında, klinikte LRBA eksikliği düşünülen olgularda hücre içi boyama yöntemi le LRBA ifadesinin akan hücre ölçer ile değerlendirilmesi tanı için yol gösterici ve belirleyicidir. LRBA gösterimi düşük saptanan hastalarda gen dizileme ile mutasyon varlığı doğrulanmalıdır. Böylece hastalara hızlı ve etkin tanı, dolayısı ile de uygun tedavi imkanı sunulacaktır.

PS-80 [Pediatrik Allerji - İmmunoloji]

KUTANÖZ MASTOSİTOZ OLGUSU: ÇOCUK HEKİMLERİNE UYARI

Deniz Aygün¹, Ertuğrul Hasbi Aydemir², Burcu Kılınç³, Serdar Nepesov¹, Yıldız Camcioğlu¹

¹İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Enfeksiyon Hastalıkları, Klinik İmmünoloji ve Allerji BD

²İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Deri ve Zührevi Hastalıklar Anabilim Dalı

³İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

Mastositoz, mast hücrelerinin aşırı çoğalması sonucunda ataklar şeklinde mast hücre mediyatörlerinin salınımı sonucu gelişen ve nadir görülen bir hastalıktır. Çocukluk çağında en sık görülen formu sistemik bulguların eşlik etmediği kutanöz mastositozdur. Genellikle yaşamın ilk 2 yılında başlangıç gösterir, kendini sınırlar ve ergenlik döneminde kaybolur. Bu yazıda, saçlı deride temas sonrası ani gelişen, çeviz büyüklüğüne kadar erişip saatler sonra kendiliğinden küçülen şişlik nedeniyle başvuran ve kutanöz mastositoz tanısı alan erkek hasta sunulmuştur. Altı aylık erkek hasta 2.5 aylık iken başında travma sonucu gelişen ve kendiliğinden büyüyen nodüler bir lezyon nedeniyle kliniğimize getirildi. Fizik muayenede saçlı deride, 0.5x0.5 cm boyutunda, pigmente, sarı renkli papüler lezyonu vardı, diğer sistem muayenesi doğaldı ve başka bir cilt bulgusu yoktu. Sorgulama sonucunda lezyonun temas sonucu büyüdüğü ve saatler içinde gerilediği öğrenildi. Bu bulgu 'Darier belirtisi' ile uyumlu idi. Hemogram, biyokimya ve periferik yayması normaldi. İmmün sistem değerlendirilmesi normal bulundu. Serum triptaz düzeyi normaldi. Hasta Dermatoloji Bilim Dalı'na danışıldı. Mevcut bulgularıyla biyopsi yapılmadan kutanöz mastositoz tanısı kondu. Oral H1 antihistaminik başlanarak izleme alındı. Kutanöz mastositoz tanısında Darier belirtisinin bulunması yeterlidir. Mast hücre hiperplazisinin histolojik olarak gösterilmesi, tanıyı doğrulamaktadır fakat biyopsi sırasında mast hücre degranulasyonu meydana gelirse tanımlama yapılamaz ve hayatı tehdit eden anafilaksiye neden olabilir. Bu olgu kutanöz mastositozu çocuk hekimlerine hatırlatmak için sunulmuştur.



PS-81 [Pediatrik Allerji - İmmunoloji]

İMMÜN YETMEZLİK BENZERİ TABLO İLE GELEN AİLEVİ AKDENİZ ATEŞİ OLGUSU

Büşra Bilim¹, Ercan Nain², Ayça Kıyıkım², Safa Barış², Elif Karakoç Aydın², Mustafa Bakır²

¹Marmara Üniversitesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Marmara Üniversitesi Pendik EAH, Çocuk Allerji ve İmmünoloji BD, İstanbul

GİRİŞ: Ailevi akdeniz ateşi kalıtsal otoinflamatuar hastalıktır. Tekrarlayan ateş ve serozada inflamasyon ile karakterizedir. Ataklar çoğunlukla sporadiktir ve ataklar arası hasta tamamen normaldir. İlk atak sıklıkla erken çocukluk döneminde olur, ateş ve serozit tipiktir, 1-3 gün arası devam eder ve kendiliğinden geriler. Hastaların %95'inde karın ağrısı (peritonit) mevcuttur. Göğüs ağrısı (plörit, perikardit), eklem ağrıları (artrit), miyalji, erizipel benzeri döküntü diğer sık görülen klinik bulgulardır. Tanı için Tel Hashomer Kriterleri yol göstericidir.

OLGU: Akraba evliliği ve aile öyküsü olmayan 2.5 yaşında erkek hasta, ilk kez 20 aylıkken tekrarlayan ateş ve ishal nedeni ile yönlendirildi. Bu şikayetleri 6 aylıkken başlamıştı, ishal ve ateş ile tekrarlayan yatışları mevcuttu. Yatış süreleri genellikle 1 hafta olup, ara dönemlerde hasta yakınmasızdı. Doğduğundan bu yana olan ağızda pamukçuk öyküsü vardı. Hastanın mevcut bulguları göz önünde bulundurularak immün yetmezlik düşünüldü, antibiyotik profilaksisi başlandı. İmmün yetmezlik için bakılan tetkiklerinde lenfosit sayısı, immünglobulinleri, lenfosit immün fenotipleme ve oksidatif patlama testleri normal sınırlarda saptandı. Ter testi normal olarak geldi. Otoimmün hastalıklar için yollanan tetkiklerde anormallik saptanmadı. FMF gen analizi yollandı ve heterozigot olarak sonuçlandı. Hastanın antibiyotik profilaksisi altında şikayetleri gerilemedi. Mevcut klinik ve laboratuvar bulguları tekrar değerlendirildiğinde ailevi akdeniz ateşi(AAA) tanısı düşünülerek kolşisin tedavisi başlandı. Bu tedaviyle yakınmaları geriledi, atakları kontrol altına alındı.

TARTIŞMA: Ataklar halinde ateşin eşlik ettiği enfeksiyon benzeri bulgular ile gelen hastalarda AAA ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Hastanın kolşisinden fayda görmesi tanıyı doğrulamıştır. Otoenflamatuar hastalıklar primer immün yetmezlikler altında sınıflanmakta olup, ülkemizde en sık görüleni AAA'dir. Erken tanı ve kolşisin tedavisi, amiloidoza bağlı böbrek yetmezliği gelişimini önlemek açısından önemlidir.

PS-82 [Pediatrik Enfeksiyon]

AKSİLLER LENFADENOPATİ VE EKSTREMİTEDE KASILMA İLE BAŞVURAN TULAREMİ VE LOKALİZE TETANOS; OLGU SUNUMU

Olca Şah¹, Safiye Ülkü Özer¹, Eda Kepenekli Kadayıfçı², Seviya Öcal Demir², Gülşen Akkoç², Nurhayat Yakut², Ahmet Soysal², Mustafa Bakır²

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

²Marmara Üniversitesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Tularemi; Francisella tularensis kaynaklı, farklı klinik formlarla seyreden ve ülkemizde endemik olan bir zoonozdur. İnfecte hayvan teması, vektörler, aerosoller ve su kaynaklarıyla bulaş mevcuttur. En sık görülen ülsereoglandüler formda süpüratif lenfadenopati görülebilir. Tanısı serolojik olarak konur. Tetanoz; Clostridium tetani ekzotoksini kaynaklı santral sinir sistemi tutulumuyla seyreden, klinik ve şüpheli teratojen yara birlikteliğindeki yetersiz immünizasyon ile tanısı konulan bir enfeksiyon hastalığıdır. Lokalize tetanoz, yara yeri çevresiyle sınırlı hafif klinik formdur. Bu yazıda süpüratif aksiller lenfadenit ve teratojen yara sonrası lokalize kasılma ile başvuran 17 yaşında erkek hasta sunulacaktır.

OLGU: 17 yaşında erkek hasta, 3 ay önce elinde cam kesisi sonrası sağ kolda ağrılı kasılmalar ve sağ koltuk altında şişlik şikayeti ile başvurdu. Dış merkezde lenfadenit sebebi ile piperasilin-tazobaktam tedavisi verilmiş ve yanıt alınamayınca biyopsi yapılarak hastanemize yönlendirilmiş. Elektrolitlerinin normal saptanması üzerine kasılmalarına ek müdahalede bulunulmamış. Aşılı eksik olan hastanın fizik muayenesinde sağ aksiller bölgede 3 cm, sağ epitrochlear bölgede 1.5 cm boyutlu seröz akıntılı lenf nodları mevcuttu. Ağrılı kasılmaları lokalize tetanoz olarak değerlendirilerek hastaya metronidazol ve tetanoz immünglobulini başlandı, tetanoz aşısı yapıldı. Hastanın kasılmaları tekrarlamadı. Süpüratif lenfadenopatiden alınan piyogen-mikobakteri kültüründe üreme olmadı, tüberküloz pcr negatif sonuçlandı. Doku biyopsisi süpüratif granülatöz inflamasyonla uyumlu geldi. Kedi ve tavşan teması nedeni ile incelenen Bartonella henselae serolojisi negatifti. Tularemi aglünitasyon testi 1/320 pozitif saptanan hastanın 10 gün gentamisin tedavisi sonrası lenfadenomagalisi geriledi.

SONUÇ: Ülkemizde nonspesifik antibiyotik tedavisine yanıtız lenfadenopatili hastalarda tularemi göz önünde bulundurulmalıdır. Aşılı eksik ve ağrılı kasılmaları tarifleyen bireyin ise aksi ispat edilene kadar tetanoz kabul edilerek tedavisi planlanmalıdır.



PS-83 [Pediatrik Enfeksiyon]

NOZOKOMİYAL PSEUDOMONAS STUTZERI BAKTERİYEMİSİ: BİR OLGU SUNUMU

Serap Genç Yüzüak, Ayşe Karaaslan, Yasemin Akın, Abdullah Tiryaki

Dr.Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

GİRİŞ: Pseudomonas stutzeri; gram negatif, aerob, nonfermentatif, immünkompetan insanlarda nadiren enfeksiyon yapan bir bakteridir. Bu mikroorganizma su, toprak ve hastane materyallerinde saprofit olarak bulunur. P. stutzeri ile gelişen enfeksiyonlar çoğunlukla kontaminasyon olarak kabul edilse de literatürde çeşitli enfeksiyonlar tanımlanmıştır. Bu bildiride, dört aylık bronşiolit tanısıyla hastaneye yatırılan, takibinde P. stutzeri bakteriyemisi gelişen bir olgu sunulmuştur.

OLGU: Dört aylık kız çocuk, acil polikliniğimize iki gündür süren ateş, burun akıntısı, öksürük, hırıltı, sık nefes alıp verme şikayetleri ile getirildi. Akciğer grafisinde havalanma artışı mevcuttu. Nazofaringeal aspirattan gönderilen Respiratuar sinsityal virus (RSV) antijen testi pozitif geldi. Hasta RSV bronşioliti tanısıyla destek tedavisi amacıyla servise yatırıldı. Tedavinin sekizinci gününde ateşi olan ve genel durum bozukluğu olan hastadan gönderilen tam kan sayımında, BK:16200/mm³, Hgb:11 g/dl, plt: 804.000/mm³ saptandı. CRP:3,83 mg/L (0-3 mg/L) idi. Hastaya, kan ve idrar kültürleri alınarak, piperasilin tazobaktam intravenöz tedavisi başlandı. Olgudan gönderilen kan kültüründe P. stutzeri üremesi oldu, antibiyogram sonuçlarında piperasilin tazobaktam duyarlı idi. Hastanın kontrol kültüründe üreme olmadı. Kliniği düzelen hastanın mevcut tedavisi 14 güne tamamlanarak şifa ile taburcu edildi.

SONUÇ: P. stutzeri insanda nadiren enfeksiyon yapan fırsatçı bir bakteridir, ancak hastanede yatan hastalarda enfeksiyona neden olabileceği akılda tutulmalıdır.

PS-84 [Pediatrik Enfeksiyon]

LENFADENOPATİ: HAYVANSEVER ÇOCUKLARDA KEDI TIRMIĞI HASTALIĞINA DİKKAT

Deniz Aygün¹, Duygu Ülger², Serdar Nepesov¹, Yıldız Camcıoğlu¹

¹İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Enfeksiyon Hastalıkları, Klinik İmmünoloji ve Allerji BD

²İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

Kedi tırmağı hastalığı, gram negatif bir basil olan Bartonella henselae'nin neden olduğu zoonotik bir enfeksiyon hastalığıdır. Hastalık sıklıkla çocuklarda ve genç erişkinlerde görülür. Kedi ısırığı veya tırmalaması sonrası gelişir ve kendini sınırlayan bölgesel lenfadenopatiye neden olur. Bu yazıda dirsek ve aksiller bölgede şişlik nedeniyle araştırılırken kedi tırmağı hastalığı saptanan kız hasta sunulmuştur. Daha önce sağlıklı olan 9 yaşında kız hasta koltuk altı ve dirsekte şişlik nedeniyle başvurdu. Fizik muayenesinde sol aksiler bölgede 2x2 cm ve sol ön kol distal medial bölgede 2x3 cm büyüklüğünde hassas, hareketli lenfadenopatileri vardı. Diğer sistem muayene bulguları normaldi. Periferik kan değerlerinde, lökosit sayısı normal, atipik hücre yok ancak nötrofilisi vardı. Sedimentasyon ve CRP'si artmıştı. Kan biyokimyası normaldi. Hastanın EBV, Rubella, CMV, Toksoplazma, Brusella ve Tularemi serolojileri negatif saptandı. PPD'si negatifti ve PA akciğer grafisi normaldi. Açlık mide sıvısında aside dirençli bakteri görülmedi. Hastaya yumuşak doku enfeksiyonuna yönelik intravenöz sefazol ve amikasin tedavileri başlandı. Hasta detaylı sorgulandığında kedilerle yakın temasının olduğu öğrenildi. Serumda Bartonella henselae'ya karşı oluşan antikorlar indirekt immüno Floresans antikor yöntemi ile pozitif saptandı. Kullanmakta olduğu tedavi kesilerek azitromisin tedavisi başlandı ve taburcu edildi. Poliklinik kontrolünde lezyonların 3 hafta sonra tamamen kaybolduğu görüldü. Bu olgu ile çocuklarda lenfadenopatinin ayırıcı tanısında, hayvan seven ailelerin çocuklarında kedi tırmağı hastalığının da hatırlanması gerektiğine dikkat çekmek istedik.



PS-85 [Pediatrik Enfeksiyon]

LENFADENOPATİ İLE BAŞVURAN GEBENİN BEBEĞİNDE KONJENİTAL TOKSOPLAZMOZİS

Serdar Pekuz¹, Özge Kamer Karalar¹, Sevliya Öcal Demir², Gülşen Akkoç², Eda Kepenekli Kadayıfçı², Ahmet Soysal², Mustafa Bakır²

¹Marmara Üniversitesi Pendik EAH, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

²Marmara Üniversitesi Pendik EAH, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı

GİRİŞ: Toxoplasma gondii dokularda kistler oluşturarak latent kalan ve çoğunlukla asemptomatik geçirilen bir hastalıktır. İmmun yetmezliği olanlarda ve gebelerde klinik öneme sahiptir. Gebelikte geçirilen akut T. gondii enfeksiyonu fetüste hidrosefali, korioretinit ve intrakraniyal kalsifikasyona neden olabilir. Biz burada gebeliğinde T. gondii'ye bağlı lenfadenopati ile başvuran ve bebeğinde konjenital toksoplazmozis bulguları saptanan bir olguyu sunmaktayız.

OLGU: 17yaş kız hasta, 26.gebelik haftasında (GH) boyunda ve kasıkta şişlikle başvurdu. Öyküsünden gebeliği süresince iki aydır boyunda ve kasık bölgesinde şişliğinin olduğu ve bu dönemde döküntü, ateş, halsizlik şikayetlerinin olmadığı öğrenildi. Fizik muayenesinde servikal bölgede 1x1,5cm'lik, inguinal bölgede 1,5x2cm'lik ağrısız, çok sayıda lenfadenopati saptandı. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Laboratuvar incelemesinde anti-Toxoplasma IgM ve IgG pozitif saptandı. Hastada akut toxoplasma enfeksiyonu düşünüldü. Anti-Toxoplasma IgG avidite değerinin 0,2 IU/ml'den düşük saptanması hastanın enfeksiyonu gebelik döneminde geçirmiş olduğunu destekledi. Fetüste gelişebilecek komplikasyonları saptamak amacıyla 27.GH'de yapılan prenatal ultrasonografide (USG) ventriküllerin çevresinde şüpheli kalsifikasyonlar saptandı. Hastaya primetamin, sulfadiazin, folinik asit tedavisi planlandı. İlaçlar temin edilene kadar spiramisin tedavisi başlandı. 30.GH'de fetal distress nedeniyle hastaya acil sezaryan yapıldı. Bebek 1120gr, solunum sıkıntısı ile doğdu. Konjenital toxoplazmozis enfeksiyonu açısından yapılan tetkiklerinde anti-Toxoplasma IgM negatif, anti-Toxoplasma IgG pozitif olarak saptandı. Yenidoğanın serum ve bos örneklerinde polimeraz reaksiyon ile T.Gondii negatif saptandı. Kraniyal USG'de beyin parankiminde punktate lezyonlar izlendi. Korioretinit bulgusuna rastlanılmadı. Yenidoğana konjenital toxoplazmozis enfeksiyonuna yönelik primetamin, sulfadiazin, folinik asit tedavisi başlandı.

SONUÇ: İntrauterin enfeksiyonlar ağır morbiditeye sebep olduklarından önemini korumaktadır. Erken tanı ve tedavi ile bebeklerde morbitide ve mortalite azalmaktadır. Bu nedenle gebelikte yakın takip ile klinik şüphe varlığında gerekli tetkiklerin yapılması ve intrauterin toxoplasma enfeksiyonu saptanması durumunda anneye erken tedavi başlanması önemlidir.

PS-86 [Pediatrik Enfeksiyon]

MENENJİT VE HİDROSEFALİ NEDENİYLE ÇOCUK YOĞUN BAKIM ÜNİTESİNE YATIRILAN BİR HASTADA TANI: TÜBERKÜLOZ MENENJİT

Emine Olcay Yasa, Muhterem Duyu, Müferet Ergüven, Ayşe Akyüz, Ersin Böcü, Vafa Guliyeva İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Tüberküloz menenjit, gelişmiş ve gelişmekte olan ülkelerde ciddi bir halk sağlığı sorunudur. Hastalık herhangi bir yaşta meydana gelebilir, fakat 6 aydan küçük çocuklarda nadirdir. En yüksek insidans yaşamın ilk 5 yılındadır.

Menenjit ile takip edilen hastalarda özellikle bazal tutulum ve hidrosefali varlığında etiolojide tüberküloza dikkat çekmek amacıyla olgumuz sunulmuştur.

1,5 yaşında erkek hasta ishal, kusma ve sonrasında gelişen bilinç bulanıklığı ile dış merkeze başvurmuş. Hastanın meningeal irritasyon bulgularının olması üzerine lomber ponksiyon yapılarak menenjit tanısı ile yatırılmış, seftriakson ve asiklovir tedavisi başlanmış. Beyin omurilik sıvısı kültüründe üreme saptanmamış, HSV PCR tetkiki negatif bulunmuş. Genel durumu kötü seyreden hastanın beyin tomografisinde hidrosefali saptanması üzerine çekilen beyin MR incelemesinde beyin sapı ve corpus callosum tutulumu görülerek tüberküloz menenjit düşünülmüş. Artan hidrosefali nedeniyle eksternal ventriküler drenaj uygulanan hasta hastanemiz çocuk yoğun bakım ünitesine sevk edildi. Hastaya izoniazid, pirazinamid, rifampisin ve streptomisin antitüberküloz tedavileri başlandı. Bakılan beyin omurilik sıvısı örneklerinde protein hafif artmış, sodyum ve glukoz normal bulundu. Tekrarlayan örneklerle beyin omurilik sıvısı ve mide açlık suyunda aside rezistan bakteri negatif bulundu. PPD 6 mm bulundu, T-spot testi pozitif sonuçlandı. Hidrosefali nedeniyle ventriküloperitoneal şant takılan hasta hastanemiz çocuk enfeksiyon servisine devredildi. Tüberküloz nedeniyle tetkik edilen hasta ailesinde, iki kardeşte PPD testi pozitif bulunarak ileri tetkikleri planlandı.

Tüberküloz menenjit özellikle gelişmekte olan ülkelerde en ciddi enfeksiyonlardan biridir. Ölüm oranı %7-45 olup vakaların % 10-30'unda fizik ve mental defektler bildirilmektedir. Tedavide gecikme sekelle artışa neden olurken erken tanı ve tedavi ile mortalite azaltılabilir.



PS-87 [Pediatrik Enfeksiyon]

KARDEŞİNDE UÇUK ÖYKÜSÜ OLAN BİR SÜT ÇOCUĞUNDA HSV ENSEFALİTİ

*Emine Olcay Yasa, Müferet Ergüven, Ayşe Akyüz,
Vafa Guliyeva
İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve
Araştırma Hastanesi*

Ani ateş, baş ağrısı, fokal nörolojik bulgularla birlikte olan epileptik nöbet veya çeşitli seviyelerdeki bilinç bozuklukları ensefalitler için karakteristik özelliklerdir. Herpetik ensefalit tüm ensefalitlerin en sık görüleni ve mortalitesi en fazla olanıdır. Tedavi edilmediği takdirde %70 oranında mortal seyretmektedir.

Mortalite ve morbiditesi yüksek olan HSV ensefalitinin erken tanı ve tedavisi kadar bulaşının önlenmesinin ne kadar önemli olduğunu vurgulamak amacıyla olgumuz sunulmuştur.

5,5 aylık erkek hasta nöbet geçirme şikayeti ile acil servisimize başvurdu. Beyin tomografisinde belirgin özellik saptanmayan hastanın ateşi olduğu gözlemlendi. Lomber ponksiyon yapılan hastanın beyin omurilik sıvısı örneğinde tümü lenfosit on hücre gözlemlendi ve biyokimyasında belirgin özellik saptanmadı. Çocuk enfeksiyon servisine yatırılan hastaya seftriakson ve asiklovir antibiyoterapisi başlandı. Beyin omurilik sıvısı kültüründe üreme gözlenmedi. Hastanın fokal nöbetlerinin devam etmesi üzerine hastaya fenitoin ve fenobarbital olarak ikili antiepileptik tedavi düzenlendi. Sonrasında nöbeti tekrarlamadı. Bakılan kranial MR incelemesi ensefalit ile uyumlu bulunan hastadan beyin omurilik sıvısı örneğinden HSV PCR gönderildi ve pozitif olarak bulundu. Anamnezi derinleştirilen hastanın kardeşinde uçuk olduğu ve hastamız ile yakın temasta olduğu öğrenildi. Takibinde genel durumu iyileşerek seyreden hastanın kontrol kranial MR incelemesinde frontal ve temporal bölgede hemorajik karakterde nekrotizan lezyonlar saptandı. Kontrol beyin omurilik sıvısında HSV PCR negatif bulunan hastanın tedavisine çocuk nöroloji uzmanının önerisiyle metilprednizolon eklendi. Şikayetleri tekrarlamayan hasta halen servisimizde tedavi ve takip edilmektedir.

Vücuda orofarengial mukoza, konjonktiva ve hasarlanmış deriden giren HSV, nöronlarda latent olarak kalıp tekrarlayan enfeksiyonlara neden olmaktadır. Ancak virüsün ensefalit yapacak şekilde nasıl aktive olduğu bilinmemektedir. Bu nedenle morbidite ve mortalitesi yüksek bu hastalıktan korunmada bulaşın önlenmesi çok önemlidir.

PS-88 [Pediatrik Romatoloji]

BÜLLÖZ, NEKROTİZAN CİLT BULGULARI İLE SEYREDEN BİR HSP OLGUSU

*Müferet Ergüven, Emine Olcay Yasa, Asena Pınar
Sefer, İsmet Düşmez
Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim Araştırma
Hastanesi, Pediatri Ana Bilim Dalı, İstanbul*

GİRİŞ: Henoch-Schonlein Purpurası (HSP) palpable purpura başta olmak üzere özellikle gastrointestinal tutulum ve renal tutulum ile seyreden sistemik bir hastalıktır.

AMAÇ: HSP' de cilt lezyonları alışılmışın dışında ağır büllöz ve nekrotizan tutulumla seyredebilir. Ağır cilt tutulumunun nadir görülmesi nedeniyle vaka sunuldu.

VAKA: 7 yaşında kız hasta 2 gündür devam eden bacaklarda döküntü, ateş, karın ağrısı şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Özgeçmişinde, soygeçmişinde özellik olmayan hastada ilaç kullanım, üst solunum yolu enfeksiyonu öyküsü yoktu. Genel durumu iyi, fizik muayenesinde alt ekstremitelerde palpable purpura, ayak bileğinde yumuşak doku ödemi mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri normaldi. HSP tanısı alan hastanın laboratuvarında; Hb: 11.7 gr/dl, WBC: 7000 /mm³, PLT: 337K/UI, CRP: 0.2 mg/dL, sedimantasyon: 17mm/saat, üre: 28 mg/dl, kreatinin: 0.51 mg/dl, AST: 44 IU/L, ALT: 23IU/L, LDH: 238 IU/L. Tam idrar tahlili (TİT) ve diğer biyokimyasal değerleri normaldi. Gaitada gizli kan; negatif, akciğer grafisi: normal olan hastanın tetkiklerinde; ANA: + olup hastada sistemik lupus eritematosus klinik ve laboratuvar olarak ekarte edildi. c-ANCA: - p-ANCA: -, immunoglobulinler, C3-C4, protein C-S normaldi. Yapılan cilt biopsisi lökositoklastik vaskülit ile uyumlu bulundu. On günlük hastane takibi sonrası aktif şikayeti olmayan, döküntüleri solan hasta kontrole çağırılarak taburcu edildi. Ancak 4 gün sonra hasta alt ekstremiteleri kaplayan ağır, nekrotik cilt lezyonları ile tarafımıza başvurdu. Hastanın eklem üzerinde şiddetli ağrı şikayeti mevcuttu. TİT, GGK; negatifti. Hastaya ağır cilt lezyonları nedeni ile 2 mg/kg/gün steroid tedavisi uygulandı. Lezyonların yayılımı kontrol altına alındı. 10 gün tam dozda kullanılan steroid tedavisi tedrici olarak azaltılmaya başlandı. Cilt lezyonları kontrol altına alınan ve steroid tedavisi 10 gün sonra kesilmesi planlanan hasta kontrole çağırılarak taburcu edildi.

SONUÇ: HSP deki cilt lezyonları bazen çok ağır seyredebilir. Erken başlanan steroid tedavisi ile cilt bulgularının progresyonu ile gelişebilecek doku kaybı önlenir.



PS-89 [Pediatrik Romatoloji]

ANKİLOZAN SPONDİLİT ÖN TANISI İLE ROMATALOJİ POLİKLİĞİNE BAŞVURAN HASTADA NON HODGKİN LENFOMA

Müferet Ergüven, Mustafa Asım Yörük, Ali Yıkılmaz,
Emine Olcay Yasa, Asena Pınar Sefer, Cansu
Atmaca
Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim Araştırma
Hastanesi, Pediatri Ana Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Lenfomalar lenfositlerden köken alan malign tümörlerdir. Lenf nodları, tonsiller, dalak ve timus gibi lenfoid organların yanında karaciğer, kemik, cilt, bağırsaklar gibi extranodal organlarda da görülebilir. Bu hastalarda lenf bezi yüküklüğüyle birlikte kilo alamama, gece terleme gibi bulgular da olabildiği gibi tutulum yerine göre çeşitli non spesifik klinik tablolarla da başvurabilirler. Spondiloartropatiler erkek çocuklarda 9 yaşından itibaren görülebilen juvenil idiyomatik artrit tipidir. Non hodgkin lenfomadaki vertebral kemik tutulumları spondiloartropatilerin klinik bulgularını taklit edebilir.

AMAÇ: Anklozan spoandiliti taklit eden sırt ağrısı ile başvuran non hodgkin lenfomalı hastada tanı güçlüğüne dikkat çekmekti.

OLGU: 9 yaşında erkek hasta, 1 senedir devam eden sırt ağrısı nedeniyle dış merkezde anklozan spondilit tanısı almış, çocuk romatoloji kliniğimize başvurdu. Öz ve soy geçmişi de özellik yoktu. Genel durumu iyi olan hastanın büyüme gelişmesi normaldi. Fizik muayenesinde sistem bulguları sırt ve bel bölgesindeki hassasiyet dışında normaldi. Laboratuvar bulguları; Hb: 11 gr/dl, wbc: 6500/mm³, plt: 194000/mm³, neu: %55, lenf: %29, üre: 26 mg/dl, kreatinin: 0.54 mg/dl, ürik asit: 2.5 mg/dl, LDH: 281 u/L, CRP: 0.2 mg/dl, sedimantasyon: 70 mm/h. Periferik yaymasında eosonofilik seride artış saptanan hastanın kemik iliği aspirasyon incelemesi normaldi. Viral marker, brucella aglutinasyon testi, romatolojik markerları, tümör belirteçleri; negatif, tam idrar tahlili; normal. Romatolojik açıdan diğer bulguları gözlenmeyen hastanın çekilen spinal MRI'nda; T7, T8, T9 ve T10 vertebralar düzeyinde malign bir lezyona sekonder olduğu düşünülen kifotik açılanma oluşturan patolojik sinyal değişiklikleri ve yer yer yumuşak doku komponentine ait görünüm mevcuttur şeklinde raporlandı. Abdominal MRI'da; sol böbrek ve pankreas orta kesimde benzer sinyal özellikleri gösteren kitlesel lezyonlar izledi. Hastanın böbrekteki kitlesinden alınan biyopsi materyalinde yüksek grade B hücreli non hodgkin lenfoma tanısı konuldu. Yapılan PET CT ile hastalığın yayılımı belirlendi, hasta çocuk onkoloji servisi tarafından takip ve tedaviye alındı.

SONUÇ: Non hodgkin lenfoma ileri evre olmasına rağmen non spesifik bulgular ile sinsi seyredebilir. Romatolojik hastalıkları taklit ederek tanı gecikmesine neden olabilir.

PS-90 [Pediatrik Endokrinoloji]

OTOZOMAL RESESİF OSTEOGENEZİS İMPERFEKTA: POPULASYONUMUZDAKİ SIKLIĞI VE GENETİK NEDENLERİ

Saygın Abalı¹, Ahmet Arman², Zeynep Atay¹,
Serpil Baş¹, Belma Haliloğlu¹, Tülay Güran¹, Zeliha
Görmez⁴, Hüseyin Demirci⁴, Nurten Akarsu³,
Abdullah Bereket¹, Serap Turan¹
¹Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Endokrinoloji ve
Diyabet Bilim Dalı

²Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Genetik Anabilim
Dalı

³Hacettepe Üniversitesi Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Gen
Haritalama Laboratuvarı, Ankara

⁴İleri Genom ve Biyoenformatik Araştırma Merkezi-IGBAM
TUBITAK - BILGEM - UEKAE

GİRİŞ: Osteogenezis imperfekta (OI) sıklıkla COL1A1 veya COL1A2 genlerindeki mutasyonlara bağlı otozomal dominant (OD) kalıtılan kırılğan kemik hastalığıdır. Hastaların yaklaşık %10'u otozomal resesif (OR) kalıtılır. Günümüzde 12 farklı gendeki mutasyonun OR-OI'ye neden olduğu gösterilmiştir. Çalışmamızda populasyonumuzda OR-OI oranının saptanması, genetik etiyolojinin bulunması ve yeni genlerin tanımlanması amaçlanmıştır. Yöntem OI tanısı ile izlediğimiz, 75 aileden 99 hasta değerlendirildi. Ebeveynde OI olan veya COL1A1-COL1A2 mutasyonu olanlar ve akraba evliliği olmayan hastalar OD-OI grubunda değerlendirildi. Akraba evliliği olan 23 aile OR-OI çalışma grubunu oluşturdu. Bunlardan iki hastada, birinde daha öncesinde başka bir merkezde LRP5 mutasyonu gösterilerek, diğerinde ise tipik göz bulguları ile klinik olarak osteoporoz-psödoglioma sendromu mevcuttu. Üç aileden, 5 hastada epidermolizis bullozanın eşlik ettiği FKBP10 mutasyonu saptanmıştı. Kalan 18 aileden ulaşılabilen 7 indeks vakada tüm ekzom dizileme işlemi TÜBİTAK-IGBAM fasilitası kullanılarak gerçekleştirildi. Tespit edilen mutasyonlar Sanger dizi analizi ile doğrulandı. Bulgular Yedi aileden üçünde, daha önce OI etiyolojisinde rol aldığı gösterilmiş olan; LEPRE1 (Ekson 2'de splice site), CRTAP (p.Glu179X / c.535G>T, nonsense) ve FKBP10 (p.4Gly_5Profs/c.15_16insC, insersiyon) genlerinde novel mutasyonlar saptandı. OI tip3 kliniğindeki iki kardeşle ise yeni tanımlanmış SPARC geninde p.Glu54X/c.160G>T nonsense mutasyonu saptandı. Ağır platispondili ile başvuran iki kuzende BMP1 mutasyonu gösterildi. Diğer iki bireyde hedef genler belirlendi, çalışmalar devam etmektedir. Çalışma populasyonunda 75 OI'li ailenin 23'ünde (%31) OR-OI olduğu görüldü. Sonuç Değerlendirilmiş olan 12 ailenin 4'ünde FKBP10 mutasyonu, 2 hastada LRP5, birer hastada LEPRE1, CRTAP, BMP1 ve yeni tanımlanmış SPARC genlerinde mutasyon gösterilmiştir. Çalışmamızda OI'lerin 1/3'ünün OR kalıtım gösterdiği görülmektedir. OR-OI'de moleküler genetik analiz, genotip-fenotip ilişkisinin kurulması ve genetik danışmanlık için önem taşımaktadır.



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

PEDİATRİDE YENİLİKLER

3. Marmara Pediatri Kongresi

“Prof. Dr. Işıl Barlan anısına”

18 - 20 Şubat 2016
Hilton İstanbul Kozyatağı



ARAŞTIRMACI DİZİNİ



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3. Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

-A-

ABALI Saygın	SS-01, PS-34, PS-90
ABDULLAYEVA Nurana	PS-65
ADIGÜZEL Taner	SS-06
AKALIN Figen	SS-09, SS-10, PS-16 PS-17, PS-18, PS-19 PS-20, PS-21, PS-22 PS-23, PS-24
AKARSU Nurten	PS-90
AKÇAY Teoman	SS-01
AKIN Yasemin	PS-34, PS-83
AKİN Fatih	PS-31
AKKOÇ Gülşen	PS-57, PS-82, PS-85
AKYÜZ Ayşe	PS-86, PS-87
ALKAN Lütfi Raşid	PS-32
ALP ÜNKAR Zeynep	PS-73
ALPAY Harika	SS-11, SS-12, PS-01 PS-02, PS-03, PS-04 PS-05, PS-06
ALTUNYUVA USTA Sinem	PS-21
ARAS Seda	SS-02, PS-39, PS-66
ARMAN Ahmet	PS-90
ATAĞ Emine	SS-06, PS-25, PS-26 PS-27
ATAŞ Halil	PS-22
ATAY Zeynep	SS-01, PS-41, PS-90
ATMACA Cansu	PS-36, PS-89
AYDEMİR Ertuğrul Hasbi	PS-80
AYDIN Emrah	SS-05, PS-07, PS-67 PS-68
AYDIN Murat	PS-64
AYGÜL İrem	PS-32
AYGÜN Burcu	PS-43
AYGÜN Deniz	PS-80, PS-84
AYGÜN Gülay	SS-14

-B-

BADEMCİ Güney	PS-77
BAHAT ÖZDOĞAN Elif	SS-04
BAKAR Filiz	PS-37

BAKIR Mustafa	SS-03, PS-76, PS-77 PS-78, PS-79, PS-81 PS-82, PS-85
BALCI Oya	PS-11
BALKAYA Seda	PS-29, PS-30, PS-46 PS-47, PS-48, PS-49 PS-50, PS-51, PS-52 PS-53, PS-54
BARIŞ Safa	SS-03, PS-76, PS-77 PS-78, PS-79, PS-81
BARLAN Işıl	SS-03, PS-77, PS-78 PS-79
BAŞ Serpil	SS-01, PS-90
BAŞ İKİZOĞLU Nilay	SS-06, PS-25, PS-26 PS-27
BENZER Meryem	PS-46, PS-49
BEREKET Abdullah	SS-01, PS-90
BESCİ Tolga	PS-25
BİBİNOĞLU AMİROV Ceren	PS-19
BİÇER Suat	PS-37, PS-43, PS-45
BİLGİN Hülya	PS-73, PS-74
BİLİM Büşra	SS-12, PS-81
BİNNETOĞLU Kımet	PS-71
BORAN Perran	SS-14, PS-33
BOYDAĞ Kübra	PS-47, PS-52
BOZKURT Süheyla	PS-03
BOZTUĞ Kaan	PS-76
BÖCÜ Ersin	PS-86
BULGUR Aysun	PS-28

-C-

CAMCIOĞLU Yıldız	PS-80, PS-84
CANSU Ali	SS-04
CENK Mürüvvet	PS-20
CENNETOĞLU Pakize	PS-55
COSKUN Betül	PS-31
COŞKUN Fatma Tuba	PS-37

-Ç-

ÇAM Sebahat	PS-35
ÇAM Sevdâ	SS-01
ÇELİK Enes	SS-10, PS-03



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3. Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

ÇELİKEL Çiğdem	PS-13
ÇETİN Merve	PS-35
ÇETİNER Nilüfer	SS-09, SS-10, PS-17 PS-21, PS-23, PS-24
ÇIRPI Fatma	SS-14
ÇİÇEK Neslihan	SS-11, SS-12, PS-01 PS-04, PS-05, PS-06
ÇİÇEKKÖKÜ Dilek	SS-03
ÇÖL Defne	PS-37

-D-

DAĞLI Emrullah Tolga	PS-75
DAMME Tim Van	PS-40
DAŞAR Tuğba Nur	SS-11, PS-05, PS-74
DAŞTAN Sinem	PS-72
DEMİRCİ Hüseyin	PS-90
DIRALA Burcu	PS-44
DİLBER Embiya	SS-04
DİNÇEL Alican	PS-64
DOĞAN KAYA Yasemin	SS-14
DOĞRU Ömer	PS-61, PS-62, PS-63 PS-64, PS-66, PS-70
DUYU Muhterem	PS-86
DÜŞMEZ İsmet	PS-88

-E-

EKER Nurşah	PS-65, PS-66, PS-69 PS-70
ELÇİOĞLU Huriye Nursel	SS-02, PS-39, PS-40 PS-41, PS-42, PS-77
ELLARD Sian	PS-39
ERASLAN Muhsin	PS-42
ERDEM ERALP Ela	SS-06
ERGELEN Rabia	PS-13, PS-45
ERGÜN Tülin	SS-09
ERGÜN Bihter	PS-49
ERGÜN Raziye	PS-75
ERGÜVEN Müferet	PS-35, PS-36, PS-38 PS-86, PS-87, PS-88 PS-89

EROĞLU GÜNAY Elif	SS-09, SS-10, PS-16 PS-17, PS-18, PS-19 PS-20, PS-21, PS-22 PS-23, PS-24
ERSOY Melike	PS-52
ERSU Refika	SS-06, PS-25, PS-26 PS-27
ERTEKİN Mehtap	PS-35, PS-36
ERTEM Deniz	SS-07, PS-08, PS-09 PS-12, PS-13, PS-14 PS-15
ERYILMAZ Sema Nur	PS-32
ESER Ahmet Furkan	PS-63, PS-75

-G-

GARNCARZ Wojciech	PS-76
GENÇ YÜZÜAK Serap	PS-34, PS-83
GİRAY Tuba	PS-37
GÖKÇE İbrahim	SS-11, SS-12, PS-01 PS-02, PS-03, PS-04 PS-05, PS-06
GÖKDEMİR Yasemin	SS-06, PS-25, PS-26 PS-27
GÖRMEZ Zeliha	PS-90
GULİYEV Vafa	PS-86, PS-87
GÜNDÜZ Suzan	PS-32
GÜRAN Tülay	SS-01, PS-90
GÜVEN Serçin	SS-12, PS-01, PS-02 PS-03, PS-04, PS-06

-H-

HALİLOĞLU Belma	SS-01, PS-90
HASBAL AKKUŞ Canan	PS-46, PS-53
HATİPOĞLU Nevin	SS-13, PS-29, PS-48 PS-54
HATİPOĞLU Sami	SS-13
HIZLI Şamil	PS-11

-İ-

İBİŞ Zeynep	PS-06
-------------	-------



İNCEKÖY GİRGIN Feyza	PS-55, PS-56, PS-57 PS-58, PS-59, PS-60
İSLAMOVA Dürdane	PS-60

-K-

KABA Özge	PS-10
KAÇMAZ Belgü	SS-08
KALYONCU Aybegüm	PS-75
KALYONCU Mukaddes	SS-04
KARAASLAN Ayşe	PS-83
KARADAĞ Bülent	SS-06, PS-25, PS-26
KARADAĞ Bülent Taner	PS-27
KARADAS Burcu	PS-31
KARAKOÇ Fazilet	SS-06, PS-25, PS-26 PS-27
KARAKOÇ AYDINER Elif	SS-03, PS-12, PS-76 PS-77, PS-78, PS-79 PS-81
KARALAR Özge Kamer	PS-41, PS-85
KASAPÇOPUR Özgür	PS-19
KAYA Gülay	SS-04
KEÇELİOĞLU BİNNETOĞLU Kıymet	SS-12
KENDİR DEMİRKOL Yasemin	PS-41, PS-42
KEPENEKLİ KADAYIFÇI Eda	PS-82, PS-85
KIHTIR Hasan Serdar	PS-28, PS-29, PS-30 PS-46, PS-47, PS-48 PS-49, PS-50, PS-51 PS-52, PS-53, PS-54
KILINÇ Burcu	PS-80
KIYAK Hüseyin	PS-34
KIYAN Gürsu	PS-25
KIYKIM Ayça	SS-03, PS-76, PS-77 PS-78, PS-79, PS-81
KIYKIM Ertuğrul	PS-76
KOÇ Ahmet	PS-03, PS-61, PS-62 PS-63, PS-64
KOLSAL Ebru	PS-30
KONBAK Erdem	PS-03
KURAL Bahar	SS-13
KUTER Nazlı	SS-07, PS-75
KUTLUATA Ayşe	SS-14
KUTLUBAY Büşra	PS-71, PS-72
KUTLUK Günsel	PS-10

-M-

MALFRAİT Fransiska	PS-40
MEHTAR Muhammed	SS-08
MEMİŞOĞLU Aslı	PS-73, PS-74
MENTEŞE Semih Tiber	PS-04, PS-55
MEŞE Sevim	PS-29
MUTLU Ali Muhammet	PS-74

-N-

NAİN Ercan	PS-78, PS-81
NAMDAR Medya	PS-56
NARTER KAYA Fatma	PS-34
NEPESOV Serdar	PS-80, PS-84
NOYAN Bilge	PS-40
NUHOĞLU Cağatay	PS-31

-O-

OĞULUR İsmail	PS-77
OĞUZ Özcihan	PS-38

-Ö-

ÖCAL DEMİR Sevlia	PS-82, PS-85
ÖGE ENVER Ece	PS-73, PS-74
ÖĞÜLÜR İsmail	SS-03, PS-78, PS-79
ÖNAL Hasan	PS-10
ÖNAL Zerrin	PS-49, PS-50, PS-53
ÖZCAN Sibel	SS-01
ÖZDEMİR Hülya	PS-73, PS-74
ÖZEK Eren	PS-73, PS-74
ÖZEN Ahmet	SS-03, PS-76, PS-77 PS-78, PS-79
ÖZER Safiye Ülkü	PS-43, PS-44, PS-45 PS-61, PS-82
ÖZGÜN Nezir	SS-04
ÖZTÜRK Birol	SS-07, PS-09, PS-12 PS-13, PS-15
ÖZTÜRK THOMAS Gülten	PS-71, PS-72



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3. Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

-P-

PALABIYIK Figen	PS-30, PS-46
PEKRU Yasemin	PS-73, PS-74
PEKUZ Serdar	PS-85
POLAT Esra	PS-10
POLATOĞLU ÇETİNKAYA Esra	PS-34
PUL Serim	PS-27

-S-

SAĞER Safiye Güneş	PS-71, PS-72
SARIÇOBAN Hülya	PS-37
SAVCI Refia Gözdenur	PS-38
SEFER Asena Pınar	PS-88, PS-89
SELÇUK Merve	PS-63
SEVER Tayyibe	PS-48, PS-54
SEZER Taner	PS-11
SOYSAL Ahmet	PS-43, PS-44, PS-57 PS-73, PS-74, PS-82 PS-85
SÖĞÜTLÜ Yakup	PS-43, PS-44, PS-45
STEYAERT Wouter	PS-40

-Ş-

ŞAH Olcay	PS-08, PS-64, PS-82
ŞAHİN Sevim	SS-04
ŞAHİN AKKELLE Bilge	SS-07, PS-08, PS-09 PS-12, PS-13, PS-14 PS-15
ŞAYLAN ÇEVİK Berna	SS-09, SS-10, PS-16 PS-17, PS-18, PS-19 PS-20, PS-21, PS-22 PS-23, PS-24
ŞENAY Rabia Emel	PS-03, PS-61, PS-62 PS-63, PS-64, PS-66 PS-69, PS-70
ŞENOL Ebru	SS-07, PS-09, PS-14 PS-15, PS-69
ŞERİFOV Kamil	PS-77
ŞEVKETOĞLU Esra	SS-13, PS-28, PS-29 PS-30, PS-46, PS-47 PS-48, PS-49, PS-50

PS-51, PS-52, PS-53 PS-54 PS-36

ŞİMŞİRGİL Şeyma

-T-

TALİP PETMEZCİ Mey	PS-29, PS-30, PS-46 PS-47, PS-48, PS-49 PS-50, PS-51, PS-52 PS-53, PS-54
TEKİN Mustafa	PS-77
TIRYAKİ Abdullah	PS-83
TOKUÇ Ayşe Gülnur	PS-02, PS-65, PS-66 PS-69, PS-70, PS-75
TORUN DAŞAR Tuğba	PS-73
TUFAN TAŞ Burcu	PS-61, PS-62, PS-64 PS-66, PS-70
TURAN Serap	SS-01, PS-90
TURNPENNY Peter	PS-39
TUTAR Engin	SS-07, PS-08, PS-09 PS-12, PS-13, PS-14 PS-15, PS-58, PS-69
TÜRKDOĞAN Dilşat	PS-71, PS-72
TÜRKGENÇ Burcu	PS-17

-U-

UYAR Emel	SS-03
-----------	-------

-Ü-

ÜLGER Duygu	PS-84
ÜNVER Olcay	PS-71, PS-72
ÜSTÜNDAĞ Nil	SS-05

-V-

VURAL AKŞİT Irmak	PS-26, PS-33
-------------------	--------------

-Y-

YAKICIER Cengiz	PS-17
YAKUT Nurhayat	PS-82



Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD.

3. Marmara Pediatri Kongresi

PEDİATRİDE YENİLİKLER

YALINDAĞ ÖZTÜRK Nilüfer	PS-55, PS-56, PS-57 PS-58, PS-59, PS-60
YALUĞ Kıvanç	PS-17
YALVAÇ Zerrin	PS-37
YARDIMCI Samet	PS-15
YAROĞLU KAZANCI Selcen	SS-13
YASA Emine Olcay	PS-35, PS-36, PS-38 PS-86, PS-87, PS-88 PS-89
YAŞÖZ Güniz	PS-43, PS-44, PS-45
YAZICI Banu	SS-08
YENER Emre	SS-05
YEŞİL Gözde	PS-76
YEŞİLBAŞ Osman	PS-28, PS-29, PS-30 PS-46, PS-47, PS-48 PS-49, PS-50, PS-51 PS-52, PS-53, PS-54
YIKILMAZ Ali	PS-89
YILDIRIM Şükran	SS-08
YILDIZ Nurdan	SS-11, SS-12, PS-01 PS-02, PS-03, PS-04 PS-05, PS-06
YILMAZ Barış	PS-62, PS-63
YILMAZ Deniz	PS-11
YOKARIBAŞ Elif	SS-14
YÖRÜK Mustafa Asım	PS-89
YUSUFOĞLU Nurcan	PS-31
YÜCELLEN Deniz	PS-18
YÜKSEL Elida	PS-50

-Z-

ZÖHRE Ayşe İrem	PS-09
-----------------	-------