

11. ULUDAĞ PEDIATRİ KIŞ KONGRESİ

**15 – 18 Mart 2015
BURSA**

Kongre Programı ve Bildiri Özetleri

İçindekiler

1.İçindekiler.....	3
2.Önsöz.....	4
3.Düzenleme Kurulu.....	5
4.Bilimsel Program.....	6
5.Bildiri Sunum Programı.....	20
6.Bildiri Özetleri.....	34
7.İndeks.....	217

ÖNSÖZ

Değerli Kongre Üyeleri,

Uludağ Pediatri Kış Kongresi'nde sizinle tekrar birlikte olmaktan mutluluk duyuyoruz. Uludağ'ın sakin atmosferinde Pediatri ailesini buluşturmak, yoğun bilimsel program içinde bilgi ve deneyimlerimizi paylaşmak en büyük amacımızdır. Bu yıl onbirinci kez düzenlediğimiz Uludağ Pediatri Kış Kongremiz, kış döneminde gelenekselleşen bir kongre niteliği kazanmıştır. Ülkemizin her bölgesinde katılımcıların yoğun ilgisi bizi motive etmektedir. Bu kongrede de önceki yıllarda da olduğu gibi pediatrinin çeşitli alanlarından güncel konular seçilmiş ve bu konuda seçkin konuşmacılara davet yapılmıştır. Konularının önde gelen otoriterleri olan hocalarımız bilgi ve deneyimlerini katılımcılara aktaracaklardır. Kongremize katkı sağlayan ilaç endüstrisinin değerli üyelerine, kongre organizasyonunda görevli Burkon Firmasına, ayrıca iyi bir kongre olması amacı amacıyla çaba harcayan tüm arkadaşlarımıza çok teşekkür ederiz.

Sevgi ve Saygılarımızla,

Prof. Dr. Nihat Sapan
Kongre Başkanı

11. ULUDAĞ PEDIATRİ KIŞ KONGRESİ KONGRE DÜZENLEME KURULU

Başkan

Prof. Dr. Nihat Sapan

Başkan Yardımcısı

Prof. Dr. Tanju Özkan

Kongre Sekreteri

Prof. Dr. Osman Dönmez

Düzenleme Kurulu Üyeleri

Prof.Dr. Betül Sevinir (**ÇSH Anabilim Dalı Başkanı**)

Prof. Dr. Mehmet Okan

Prof. Dr. Ömer Tarım

Prof. Dr. Ergün Çil

Prof. Dr. Mustafa Hacımustafaoğlu

Prof. Dr. Nilgün Köksal

Prof. Dr. Adalet M. Güneş

Prof. Dr. Şebnem Kılıç

Prof. Dr. Özlem Bostan

Prof. Dr. Solmaz Çelebi

Doç. Dr. Halil Sağlam

Doç. Dr. Birol Baytan

Doç. Dr. Hilal Özkan

Doç. Dr. Metin Demirkaya

Yrd. Doç. Dr. Erdal Eren

Yrd. Doç. Dr. Yakup Canitez

BİLİMSEL PROGRAM

15 Mart 2015, Pazar

Salon B

13:00 – 17:00

**EKG KURSU
ÇOCUKLUK ÇAĞINDA SIK GÖRÜLEN RİTM
PROBLEMLERİ
VE TEDAVİSİ (İTERAKTİF VE UYGULAMALI)**

Oturum Başkanı: Prof. Dr. Ergün Çil

Konuşmacılar:

Prof. Dr. Ergün Çil

Prof. Dr. Özlem Bostan

Doç. Dr. Evren Semizel

Uzm. Dr. Fahrettin Uysal

Salon A

18:00 – 18:15

18:15 – 19:00

Açılış Töreni

Açılış Konuşması

İpek Böceğinin Öyküsü

Uzm. Dr. Ömer Yağlıdere, EFIAP

19:00 – 20:00

20:00 – 21:30

Kokteyl

Akşam Yemeği

16 Mart 2015, Pazartesi

Salon A

07:30 - 08:30

**KAHVALTILI GÜNDOĞUMU OTURUMU
ALLERJİ
SORULARLA İNEK SÜTÜ ALLERJİSİ**

Oturum Başkanları:

Prof. Dr. Nihat Sapan, Prof. Dr. Esen Demir

Konuşmacı:

Prof. Dr. Zeynep Tamay

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Salon A

08:30 - 09:45

PANEL / ALLERJİ HIŞILTILI BEBEK

Oturum Başkanları:

Prof. Dr. Haluk Çokuğraş,
Prof. Dr. Abdülkadir Koçak

Süt Çocuğunda Her Hışıltı Astım Değildir

Prof. Dr. Nermin Güler

Okul Öncesi Çocuklarda Hışıltı Fenotipleri

Prof. Dr. Derya Altıntaş

Okul Öncesi Dönemdeki Hışıltılı Çocuklarda Tedavi

Prof. Dr. Remziye Tanaç

Salon B

08:30 - 09:45

PANEL / YENİDOĞAN YENİDOĞANDA KAN ÜRÜNLERİ TRANSFÜZYON ENDİKASYONLARI, NE, NE ZAMAN,NASIL?

Oturum Başkanları:

Prof. Dr. Nihal Oygür, Prof. Dr. Fahri Ovalı

Eritrosit Transfüzyonu

Prof. Dr. Didem Aliefendioğlu

Trombosit Transfüzyonu

Prof. Dr. Eren Özek

Taze Donmuş Plazma, Kriopresipitat Transfüzyonu

Prof. Dr. Canan Türkyılmaz

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Salon A

09:45 - 11:00

PANEL / GÖĞÜS HASTALIKLARI KİSTİK FİBROZİSTE YENİLİKLER

Oturum Başkanları:

Prof. Dr. Bülent Karadağ,
Prof. Dr. Ebru Güneş Yalçın

Yenidoğan Tarama Programları

Yrd. Doç. Dr. Özge Yılmaz

Tanı ve Klinik

Prof. Dr. Fazilet Karakoç

Akciğer Hastalığına Yönelik Tedaviler

Prof. Dr. Ebru Güneş Yalçın

Salon B

09:45 - 11:00

PANEL / GASTROENTEROLOJİ ÖZELLİKLİ OLGULARDA ENTERAL VE PARENTERAL BESLENME

Oturum Başkanları:

Prof. Dr. Turgut Özeke
Prof. Dr. Raşit Vural Yağcı

Enteral Beslenme

Prof. Dr. Deniz Ertem

Parenteral Beslenme

Prof. Dr. Zarife Kuloğlu

11:00 - 11:30

Kahve Arası

11:30 - 12:30

UYDU SEMPOZYUMU / EVOLVIA

Oturum Başkanı: Prof. Dr. Tanju Özkan

Hayatımızın En Önemli Dönemi: İlk 1000 Gün

Konuşmacı: Prof. Dr. Raşit Vural Yağcı

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

12:30 - 13:30

Öğle Yemeği

Salon A

13:30 - 14:30

KONFERANS / ONKOLOJİ DÜNYA'DA KANSER SORUNU

Oturum Başkanları:

Prof. Dr. Betül Sevinir,

Doç. Dr. Metin Demirkaya

Konuşmacı: Prof. Dr. Tezer Kutluk

Salon B

13:30 - 14:30

KONFERANS / AİLE HEKİMLİĞİ OTURUMU HEKİMLERİN TAMAMLAYICI TIBBA YAKLAŞIMI NASIL OLMALIDIR ?

Oturum Başkanı: Prof. Dr. Nihat Sapan

Konuşmacı: Prof. Dr. Alis Çakır

Salon A

14:30 - 15:30

KONFERANS / YENİDOĞAN PREMATÜRE BEBEKTE İVH'NİN CERRAHİ TEDAVİSİ

Oturum Başkanı: Prof. Dr. Mehmet Okan

Konuşmacı: Prof. Dr. Memet Özek

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Salon B

14:30 - 15:30

KONFERANS / ENFEKSİYON ÇOCUKLARDA SEPSİS/SEPTİK ŞOK; DEĞERLENDİRME VE YÖNETİM

Oturum Başkanları:

Prof. Dr. İbrahim İldırım,
Prof. Dr. Solmaz Çelebi

Konuşmacı: Prof. Dr. Erdal İnce

15:30 - 16:00

Kahve Arası

Salon A

16:00 - 17:15

PANEL / YENİDOĞAN NEONATOLOJİNİN GÜNCEL SORUNLARI

Oturum Başkanları:

Prof. Dr. Nilgün Köksal,
Prof. Dr. Eren Özek

NEK'in Önlenmesi

Doç. Dr. Merih Çetinkaya

Sarılık

Prof. Dr. Mustafa Akçakuş

Hipoglisemi

Doç. Dr. Hilal Özkan

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Salon B

16:00 - 17:15

PANEL / HEMATOLOJİ ÇOCUKLUK ÇAĞINDA BESLENME EKSİKLİĞİNE BAĞLI ANEMİLER

Oturum Başkanları:

Prof. Dr. Ünsal Günay, Prof. Dr. Betül Biner

Demir Eksikliği Anemisi

Prof. Dr. Ayşegül Ünüvar

B12 ve Folik Asit Eksikliğine Bağlı Bulgular ve Anemi

Doç. Dr. Birol Baytan

Çocukluk Çağında Çinko Eksikliği ve Kime Çinko Verilmelidir?

Uzm. Dr. Zafer Şalcıoğlu

17:15 - 18:15

POSTER TARTIŞMASI

Başkanlar:

Prof. Dr. Esen Demir

Prof. Dr. Abdülkadir Koçak

Prof. Dr. Nihal Oygür

Prof. Dr. Fahri Ovalı

Prof. Dr. Bülent Karadağ

Prof. Dr. Eren Özek

Prof. Dr. Betül Biner

Prof. Dr. Zeynep Tamay

Prof. Dr. Deniz Ertem

Prof. Dr. Didem Aliefendioğlu

Prof. Dr. Mustafa Akçakuş

Prof. Dr. Remziye Tanaç

Prof. Dr. Fazilet Karakoç

Prof. Dr. Pelin Ertan

Doç. Dr. Selim Öncel

Prof. Dr. Derya Altıntaş

19:00 - 20:30

Akşam Yemeği

20:30 - 22:00

Bursa Dostlar Gezeği ile Bir Gezek Akşamı

17 Mart 2015, Salı

Salon A

07:30 - 08:30

**KAHVALTILI GÜNDOĞUMU OTURUMU
ALLERJİ
OLGULARLA ALLERJİK ASTIM**

Oturum Başkanları:

Prof. Dr. Nihat Sapan,
Prof. Dr. Özkan Karaman

Olgularla Astım Tanısında Zorluklar

Doç. Dr. Suna Asilsoy

Olgularla Astım

Prof. Dr. Özkan Karaman

Salon A

08:30 - 09:45

PANEL / NEFROLOJİ

Oturum Başkanları:

Prof. Dr. Mesiha Ekim,
Prof. Dr. Osman Dönmez

Nefrolityazis ve Tedavi Yaklaşımı

Prof. Dr. İlmay Bilge

Metabolik Alkaloz ile Seyreden Tubüler Hastalıklar

Prof. Dr. Caner Kabasakal

İdrar Yolu Enfeksiyonlarında Tanı ve Tedavi

Prof. Dr. Harika Alpay

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Salon B

08:30 - 09:45

PANEL / ENDOKRİNOLOJİ ENDOKRİN BOZUCULAR

Oturum Başkanı: Prof. Dr. Birgül Kirel

Endokrin Bozucular, Obezite ve Adipogenez

Doç. Dr. Pınar İşgüven

Endokrin Bozucular ve Glukoz Homeostazi

Prof. Dr. Zerrin Orbak

Salon A

09:45 - 11:00

PANEL / NEFROLOJİ NEFROLOJİK ACİLLER

Oturum Başkanları:

Prof. Dr. Ruhan Düşünsel,

Prof. Dr. Ayşe Öner

Olgularla Dehidrate Çocuk ve Tedavisi

Prof. Dr. Ferah Sönmez

Potasyum Dengesi ve Bozukluklarında Tedavi

Prof. Dr. Pelin Ertan

Yoğun Bakımda Renal Replasman Tedavisi (RRT)

Doç. Dr. Nur Canpolat

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Salon B

09:45 - 11:00

PANEL / İMMÜNOLOJİ İMMÜNOLOJİDE KLİNİK İPUÇLARI

Oturum Başkanları:

Prof. Dr. Yıldız Camcıoğlu,

Prof. Dr. Şebnem Kılıç

İmmün Yetmezlikte Tanıya Götüren İpuçları

Prof. Dr. Yıldız Camcıoğlu

İmmün Sistemi Değerlendirmede Laboratuvar Algoritma

Doç. Dr. Hasibe Artaç

Tanı Sihirbazı: Flow Sitometri

Prof. Dr. İshak Özel Tekin

11:00 - 11:30

Kahve Arası

Salon A

11:30 - 12:30

KONFERANS / GASTROENTEROLOJİ ÇOCUKLARDA MİKROBİOTA

Oturum Başkanı:

Prof. Dr. Ayşe Selimoğlu

Konuşmacı: Prof. Dr. Raşit Vural Yağcı

Salon B

11:30 - 12:30

KONFERANS ERKEN DÖNEM BESLENMENİN UZUN DÖNEM SAĞLIĞA ETKİLERİ GELİŞEN BİLİM EŞLİĞİNDE YENİ BULGULAR

Oturum Başkanı: Prof. Dr. Ömer Tarım

Konuşmacı: Doç. Dr. Cengiz Kara

12:30 - 13:30

Öğle Yemeği

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Salon A

13:30 - 14:30

KONFERANS / GASTROENTEROLOJİ ÇOCUK GASTROENTEROLOJİSİNDE PROBİYOTİKLERİN KULLANIMI

Oturum Başkanı: Prof. Dr. Ayşe Selimoğlu

Konuşmacı: Prof. Dr. Tanju Özkan

Salon B

13:30 - 14:30

KONFERANS / ENDOKRİNOLOJİ BÜYÜME GERİLİĞİNE YAKLAŞIM

Oturum Başkanı: Doç. Dr. Halil Sağlam

Konuşmacı: Prof. Dr. Ömer Tarım

Salon A

14:30 - 15:30

KONFERANS / HEMATOLOJİ ÇOCUKLUK ÇAĞINDA NÖTROPENİK HASTAYA YAKLAŞIM

Oturum Başkanı: Prof. Dr. Adalet Meral Güneş

Konuşmacı: Prof. Dr. Tiraje Celkan

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Salon B

14:30 - 15:30

**PANEL / GASTROENTEROLOJİ - METABOLİZMA
ÇOCUK GASTROENTEROLOJİ VE
METABOLİZMANIN KESİŞME NOKTASI:
HEPATOSPLENOMEGALİ**

Oturum Başkanları:

Prof. Dr. Tanju Özkan,

Doç. Dr. Halil Sağlam

Çocuk Metabolizma Değerlendirmesi

Prof. Dr. Mahmut Çoker

Çocuk Gastroenteroloji Değerlendirmesi

Prof. Dr. Figen Gürakan

15:30 - 16:00

Kahve Arası

Salon A

16:00 - 17:15

**PANEL / ENFEKSİYON
ÇOCUKLARDA SIK GÖRÜLEN ENFEKSİYONLAR**

Oturum Başkanları:

Prof. Dr. Mustafa Hacımustafaoğlu,

Prof. Dr. Solmaz Çelebi

**Hemorajik Ateş ve Kırım Kongo Kanamalı Ateşi
Değerlendirme ve Yönetim**

Doç. Dr. Anıl Aktaş Tapısız

Brusella Enfeksiyonları Değerlendirme ve Yönetim

Doç. Dr. Selim Öncel

**Salmonella Enfeksiyonları Değerlendirme ve
Yönetim**

Doç. Dr. Nazan Dalgıç

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Salon B

16:00 - 17:15

KONFERANS / NÖROLOJİ PROF. DR. AYTEN YAKUT OTURUMU

Oturum Başkanı: Prof. Dr. Ayten Yakut

Nörolojik Yakınma ile Başvuran Hastaya Yaklaşım

Prof. Dr. Mehmet Okan

Nöbet ile Başvuran Çocuğa Yaklaşım

Doç. Dr. Coşkun Yazar

17:15 - 18:15

POSTER TARTIŞMASI

Başkanlar:

Prof. Dr. Özkan Karaman

Prof. Dr. Mesiha Ekim

Prof. Dr. Birgül Kirel

Prof. Dr. Ruhan Düşünsel

Prof. Dr. Yıldız Camcıoğlu

Doç. Dr. Ahmet Keskinöğlu

Prof. Dr. Ayten Yakut

Prof. Dr. İlmay Bilge

Prof. Dr. Zerrin Orbak

Prof. Dr. Tiraje Celkan

Doç. Dr. Anıl Aktaş Tapısız

Prof. Dr. İshak Özel Tekin

Prof. Dr. Figen Gürakan

Prof. Dr. Ayşegül Ünüvar

Prof. Dr. Caner Kabasakal

Prof. Dr. Zarife Kuloğlu

Prof. Dr. Afig Berdeli

20:00 - 24:00

Gala Yemeği

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

18 Mart 2015, Çarşamba

Salon B

08:00 09:45

AÇILIŞ KONUŞMASI

Hem. Muazzez Altay

RİSKLİ BEBEKLERDE HEMŞİRELİK BAKIMI

Oturum Başkanları:

Doç.Dr. Nurcan Özyazıcıoğlu,

Uzm. Hem. Fatma Düzgün

Riskli Bebeklerde Beslenme

Hem. Zeynep Yıldız

Ağrı ve Anksiyete Yönetimi

Yrd. Doç. Dr. Gülay Manav

Riskli Bebeklerin Taburculuğa Hazırlanması

Hem. Aylin Vatansever

Hastaneye Yatan Çocuğun Hakları

Hem. Yüksel Karademirler

Salon A

09:00 - 11:00

PANEL

PEDİATRİDE GÜNCEL YAKLAŞIMLAR ve

TEDAVİDE AKILCI İLAÇ SEÇİMİ

(İTERAKTİF OTURUM)

Oturum Başkanı: Prof. Dr. Nihat Sapan

Periferik Yayma Değerlendirilmesi

Doç. Dr. Birol Baytan

Premature Bebek Beslenmesi

Doç. Dr. Hilal Özkan

Olgularla Adrenal Yetmezlik

Yrd. Doç. Dr. Erdal Eren

Olgularla Lenfadenomegali

Doç. Dr. Metin Demirkaya

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

09:45 - 10:00

Kahve Arası

Salon B

10:00 11:45

PEDİATRİ HEMŞİRELİĞİNDE GÜNCEL KONULAR

Oturum Başkanları:

Prof. Dr. Hicran Çavuşoğlu,

Hem. Yüksel Karademirler

Pediatride İlaç Uygulama Hataları

Prof. Dr. Hicran Çavuşoğlu

Çocuk Hemşireliğinde İnovasyon ve Örnekleri

Doç. Dr. Nurcan Özyazıcıoğlu

Kronik Hastalıklarda Çocuk ve Aileye Yaklaşım

Öğr. Gör. Semra Sürenler

Çocuğa Kültürel Yaklaşım

Öğr. Gör. Pakize Oğur

11:00 - 12:00

ÖDÜL ALAN POSTERLERİN SUNUMU VE KAPANIŞ

11. ULUDAĞ PEDIATRİ KIŞ KONGRESİ BİLDİRİ SUNUM PROGRAMI

POSTER TARTIŞMASI

16 Mart 2015, Pazartesi, Saat: 17:15 – 18:15

*Oturum Başkanları: Prof. Dr. Nihal Oygür, Prof. Dr. Fahri Ovalı
(1-2-3-4-5-6 numaralı posterlerin, poster başında tartışılması)*

**PB01 - Yenidoğanda Sedasyon Amacıyla Verilen Midazolamdan
Sonra Görülen Paradoksal Konvulziyon- Benzeri Reaksiyon35**
Gülten Küçükkonyalı, Fatih Mehmet Kışlal, Deniz Yılmaz, Nilgün Altuntaş,
Hatice Kılıç, Gözde Çeliksöz, Emin Ceran

**PB02 - Pretermilerdeki Flebotomi Ve Transfüzyon Oranlarımızın
Gözden Geçirilmesi: Mevcut Uygulamalar Yeterli Mi?37**
Nilüfer Güzoğlu, Mehmet Katırcıoğlu, Gamze Akça, Didem Aliefendioğlu

PB03 - Charge Sendromu: Nadir Görülen Bir Vaka39
Pelin Doğan, Nilgün Köksal, Hilal Özkan, Onur Bağcı

PB04 - Ellis Van Creveld Sendromu: İki Olgu Sunumu41
Onur Bağcı, Nilgün Köksal, Hilal Özkan, Pelin Doğan

**PB05 - Hipoksik İskemik Ensefalopati Tedavisinde Total Vücut
Soğutma43**
Onur Bağcı, Nilgün Köksal, Hilal Özkan, Pelin Doğan, İpek Güney Varal

**PB06 - İkizden İkize Transfüzyon Sendromunda Vasküler Oklüzyon
Ve Amputasyon Olgusu45**
Onur Bağcı, Hilal Özkan, Nilgün Köksal, Pelin Doğan, İpek Güney Varal

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Eren Özek , Prof. Dr. Fazilet Karakoç
(7-8-9-10-11-12 numaralı posterlerin, poster başında tartışılması)

PB07 - Prematüre Bebeklerde Probiyotik Desteğinin Beslenme İntoleransı Ve Mortalite Üzerine Etkisi47
İpek Güney Varal, Nilgün Köksal, Hilal Özkan, Onur Bağcı, Pelin Doğan

PB08 - Tanatoforik Displazi: Olgu Sunumu49
Pelin Doğan, Hilal Özkan, Nilgün Köksal, Onur Bağcı, Özlem Ünlügedik, Erdal Eren, Figen Palabıyık, Durmuş Doğan

PB09 - Yenidoğan Döneminde Ağır Solunum Sıkıntısına Yol Açan Pulmoner Sekestrasyon Vakası - Olgu Sunumu.....51
Pelin Doğan, Nilgün Köksal, Hilal Özkan, Onur Bağcı, Arif Gürpınar, Zeynep Yazıcı

PB10 - Yenidoğan Döneminde Langerhans Hücreli Histiositoz Tanısı Alan İki Olgu53
Onur Bağcı, Nilgün Köksal, Hilal Özkan, Pelin Doğan, Metin Demirkaya, Betül Sevinir, Başak Ceylan Demirbaş

PB11 - Yenidoğan Döneminde Tanı Alan Townes-Brocks Sendromu Olgusu.....55
Muhammed Güneş, Onur Bağcı, Hilal Özkan, Nilgün Köksal, Pelin Doğan, İrfan Kırıştioğlu

PB12 - Konjenital Ptozise Eşlik Eden Doğumsal Sistemik Anomaliler.....57
Özlem Ural, Mehmet Cem Mocan

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Didem Aliefendioğlu, Prof. Dr. Derya Altıntaş
(13-14-15-16-17-18 numaralı posterlerin, poster başında tartışılması)

PB13 - Prune Belly Sendromu.....59
Şule Arıcı, Arzu Akdağ, Anıl Doğan, Betül Orhaner

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

- PB14 - Olgu Sunumu: Nöroenterik Kist**.....61
Murat Soner Çirkinoğlu, Emre Göçer, Ali Öztürk
- PB15 - Anuler Pankreas, Ağır Trakeomalazi Ve Bronkomalazinin Eşlik Ettiği VACTERL Olgusu**63
Saime Ceylan, Arzu Akdağ, Şenay Mengi
- PB16 - Preterm Bebeklerde 25 Oh D Vitamini Düzeyleri Ve Respiratuar Distres Sendromu**65
Pelin Doğan, Hilal Özkan, Nilgün Köksal, Merve Topçu, Onur Bağcı, Erdal Eren
- PB17 - Preterm Bebeklerde 25 OH D Vitamini Eksikliğinin Sıklığının Ve Morbiditelerle İlişkisinin Araştırılması**.....68
Pelin Doğan, Nilgün Köksal, Hilal Özkan, Merve Topçu, Onur Bağcı, Erdal Eren
- PB18 - Sarılık İle Başvuran Hastada Bilateral Sürrenal Hematom Olgusu**.....69
Melih Timuçin Doğan, Emel Doğan
- Oturum Başkanları: Prof. Dr. Mustafa Akçakuş, Prof. Dr. Pelin Ertan (19-20-21-22-23-24 numaralı posterlerin, poster başında tartışılması)*
- PB19 - Lokal Anestezik Madde Uygulaması Sonucu Gelişen Methemoglobinemi**.....71
Zeynep İlkşen Hocoğlu, Halil İbrahim Aksoy, Ufuk Özkaya, Tuğba Calapoğlu, Onurcan Yacuz, Sibel İneçikli, Serdar Özkasap
- PB20 - İki Farklı Surfaktan Preparatının Doku Oksijenizasyonu Üzerine Etkilerinin Karşılaştırılması**73
Merih Çetinkaya, Aslan Babayiğit, Burcu Cebeci, Hilal Özkan, Nilgün Köksal

PB21 - Epidermolizis Bülloza Tip Junctional Ve Birlikte Görülen Malformasyonlar: Olgu Sunumu.....75

Mehmet Sarıaydın, Gülsüm Buse Doğan, Tuğba Bayraktar Aydın, Erhan Abanoz, Sibel İncelikli, Halil İbrahim Aksoy, Serdar Özkasap

PB22 - Neonatal Vitamin D Eksikliği: Sıklık, Şiddet Ve Nedenlerinin Araştırılması Ve Tedavi Başarısının Değerlendirilmesi.....77

Pelin Doğan, Nilgün Köksal, Hilal Özkan, Merve Topçu, Onur Bağcı, Erdal Eren

PB23 - Vesikoüreteral Reflüde Klinik Ve Laboratuvar Yöntemlerinin Ayırıcı Tanıdaki Yeri: Veri Madenciliği Analizi İle Klinik Kararlara Farklı Bir Yaklaşım.....79

Ahmet Keskinoglu, Pembe Keskinoglu, Suriye Özgür, Caner Alparslan, Önder Yavaşcan, Burak Ordin, Serdar Saritaş, Cengizhan Elmas, Nejat Aksu

PB24 - Üçüncü Basamak Hastanelerine Başvuran Vesikoüreteral Reflülü Çocuklarda Risklerin Değerlendirilmesi.....82

Caner Alparslan, Önder Yavaşcan, Ahmet Keskinoglu, Serdar Saritaş, Cengizhan Elmas, Nejat Aksu, Suriye Özgür, Pembe Keskinoglu

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Esen Demir, Prof. Dr. Abdülkadir Koçak (25-26-27-28-29-30 numaralı posterlerin, poster başında tartışılması)

PB25 - Tekrarlayan Anjiyoodemin Nadir Nedeni: Herediter Anjiyoodem.....84

Deniz Özçeker, Zeynep Tamay, Nermin Güler

PB26 - Sakarya Yöresinde Allerjik Rinitli Çocukların Gıda Ve İnhalan Allerjenlere Karşı Duyarlılık Prevalansı.....86

Öner Özdemir, Bahri Elmas, Mukaddes Kılıç

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

PB27 - Sakarya Yöresinde Astımlı Çocukların Gıda Ve İnhalan Allerjenlere Karşı Duyarlılık Prevalansı	88
Öner Özdemir, Bahri Elmas, Mukaddes Kılıç	

PB28 - Nöroblastomun Nadir Bir Davranışı: Plevral Efüzyonda Rozet Oluşumu	90
Metin Demirkaya, Betül Sevinir, Salih Güler, Ülviye Yalçinkaya	

PB29 - MALT Lenfoma: Olgu Sunumu	92
Betül Sevinir, Metin Demirkaya, Utku Aygüneş, Hülya Öztürk, Hakan Coşkun	

PB30 - Opsoklonus-miyoklonus Sendromu İle Başvuran Nöroblastom	94
Metin Demirkaya, Betül Sevinir, Utku Aygüneş, Mehmet Okan, Nuray Kurt, Kevser Elmas, İrfan Kırıştioğlu, Ülviye Yalçinkaya	

*Oturum Başkanları: Prof. Dr. Bülent Karadağ, Doç. Dr. Selim Öncel
(31-32-33-34-35-36 numaralı posterlerin, poster başında tartışılması)*

PB31- Süt Çocuğunda Trakeoesofageal Vasküler Kompresif Sendrom (Vasküler Ring Anomalisi) : Olgu Sunumu	96
Yakup Canitez, Hülya Poyraz Efe, Özlem Bostan, Fahrettin Uysal, Hasan Türkmen, Figen Palabıyık, Nihat Sapan	

PB32 - Peranal Streptokokkal Dermatit: Olgu Sunumu	98
Nuran Özbilgin	

PB33 - Meningokok Menenjitinde Hemşirelik Yaklaşımları	100
Nurcan Özyazıcıoğlu, Yıldız Erdoğan	

PB34 - Akciğer Malignitesine Benzeyen Ve Lökomoid Reaksiyon Gelişimine Neden Olan Bir Round Pnömoni Olgusu	102
Mustafa Törehan Aslan, Benhur Şirvan Çetin, Taylan Çelik, Enes Salı, Solmaz Çelebi, Mustafa Hacimustafaoğlu	

PB35 - Sialolitiazis Nedeniyle Submandibuler / Sublingual Bez Sialadeniti Gelişen Bir Olgu Sunumu104
Enes Salı, Solmaz Çelebi, Benhur Şirvan Çetin, Taylan Çelik,
Mustafa Hacımustafaoğlu

PB36 - Yenidoğan Döneminde Tanı Alan Patellar Kalsifikasyonlu Zellweger Sendromu Olgusu106
Sevil Dorum, Şahin Erdöl, Nilgün Köksal, Hilal Özkan, Onur Bağcı,
Pelin Doğan, Halil Sağlam

*Oturm Başkanları: Prof. Dr. Deniz Ertem, Prof. Dr. Remziye Tanaç
(37-38-39-40-41-42 numaralı posterlerin, poster başında tartışılması)*

PB37 - Melkersson Rosenthal Sendromu: Olgu Sunumu109
Şükrü Çekiç, Özlem Erten, Sara Şebnem Kılıç Gültekin

PB38 - Çocukluk Çağında Anti TNF- Alfa Kullanımı111
Şükrü Çekiç, Şerif Hamitoğlu, Sara Şebnem Kılıç Gültekin

PB39 - Üst Gastrointestinal Sistem Kanamasının Nadir Bir Nedeni: Akut Pankreatite Bağlı Gelişen Gastroduodenal Arter Pseudoanevrizması Ve Hematom113
Ayşegül Otuzbir, Tanju Özkan, Ülkü Şahin, Ö.Fatih Nas, Figen Palabıyık,
Taner Özgür

PB40 - Pankreatit Kliniği İle Prezente Olan Preadölesan Kistik Fibrozis Olgusu115
Nilüfer Ülkü Şahin, Tanju Başarır Özkan, Ayşegül Otuzbir, Taner Özgür

PB41 - Çocuklarda Kronik Tekrarlayan Karın Ağrısı117
Taner Özgür

PB42 - Tetanoz Aşısı Sonrası Gelişen Miyoperikardit Olgusu119
Yasemin Denkboy, Fahrettin Uysal, Özlem Bostan, Ergün Çil

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Betül Biner, Prof. Dr. Zeynep Tamay
(43-44-45-46 numaralı posterlerin, poster başında tartışılması)

PB43 - Çocuklarda Senkop: Ritim Holter Monitörizasyonunun Tanısal Yararlılığı.....122

Fahrettin Uysal, Fatma Çetinkaya, Özlem Bostan, Tuba Deniz, Ergün Çil

PB44 - Çocuklarda Nadir Bir Kalp Yetmezliği Nedeni: İdiyopatik Mitral Kapak Korda Rüptürü124

Fahrettin Uysal, Özlem Bostan, Işık Şenkaya, Cansu Yılmaz,
Mustafa Güneş, Ergün Çil

PB45 - Metastatik Abse İle Seyreden Staphylococcus Aureus Endokarditi126

Fahrettin Uysal, Özlem Bostan, Işık Şenkaya, Nihal Kurt, Mücahit Koçoğlu,
Fatih Köksal Binnet, Ergün Çil

PB46 - 4 Yaşında Tanı Alan Fallot Tetralojisi Olgu Sunumu.....128

Erol Comart, Pınar Genç, Nevin Kılıç, İsmail Şen, Hakan Erdoğan

POSTER TARTIŞMASI

17 Mart 2015, Salı, Saat: 17:15 – 18:15

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Mesiha Ekim, Prof. Dr. Özkan Karaman
(47-48-49-50-51 numaralı posterlerin, poster başında tartışılması)

PB47 - Tekrarlayan İdrar Yolu Enfeksiyonunda Profilaktik Amaçlı Antibiyotik Kullanımının Çocuklarda Antibiyotik Direnç Gelişimine Etkisi130

Mehmet Karacı, Kazım Karagöz, Zühal Örnek, Adem Yaşar, Necla Yüce,
Özgür Okumuş, Yusuf Kaya

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

PB48 - Çocukluk Çağında Karın Ağrısı Ve Hemolitik Üremik Sendrom: Olgu Sunumu.....132

Sibel İneçikli, Tuğba Bayraktar Aydın, Burak Gençbay,
Tuğba Özdemir Calapoğlu, Serdar Özkasap, Mukaddes Kalyoncu,
Asiye Gültekin Soylu

PB49 - Antenatal Hidronefrozun Postnatal Takibi134

Osman Dönmez, Yasemin Sancak, Okan Akacı, Berfin Uysal

PB50 - Juvenil Sistemik Lupus Eritematozus Tedavisinde İmmunoadsorbsiyonun Rolü.....136

Ezgi Yanık Ergon, Pelin Ertan, Kazım Zararcı, Çınar Özen, Hüseyin Gülen

PB51 - Böbrek Nakli Yapılan Çocuk Hastalarda CMV Enfeksiyonları: Tek Merkez Verileri.....138

Osman Dönmez, Berfin Uysal, Okan Akacı

*Oturum Başkanları: Prof. Dr. Ruhan Düşünsel, Prof. Dr. İlmay Bilge
(52-53-54-55-56 numaralı posterlerin, poster başında tartışılması)*

PB52 - Kronik Böbrek Yetmezlikli Çocuklarda Kardiyak Fonksiyonların Değerlendirilmesi.....140

Berfin Uysal, Fahrettin Uysal, Osman Dönmez, Okan Akacı

PB53 - Renal Transplant Alıcısı Çocuk Hastada BK Virus Enfeksiyonu142

Okan Akacı, Berfin Uysal, Osman Dönmez, Kevser Elmas,
Berna Aytaç Vuruşkan

PB54 - Suçiçeği Enfeksiyonu ile Birliktelik Gösteren Henoch Schonlein Purpurası: Olgu Sunumu.....144

Okan Akacı, Ahmet Gülen, Osman Dönmez, Orçun Oral, Berfin Uysal,
Uğur Yakut

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

PB55 - İnfantil Sistemik Lupus Eritematozus: Olgu Sunumu146
Okan Akacı, Osman Dönmez, Şerif Hamitoğlu, Berfin Uysal,
Ayşegül Otuzbir

**PB56 - Böbrek Nakli Yapılan Konjenital Nefrotik Sendromlu
Olgularımızın Değerlendirilmesi**148
Okan Akacı, Osman Dönmez, Berfin Uysal, Onur Kaygusuz,
Berna Aytaç Vuruşkan, Yasemin Sancak

*Oturum Başkanları: Prof. Dr. Caner Kabasakal, Doç. Dr. Ahmet Keskinoglu
(57-58-59-60-61 numaralı posterlerin, poster başında tartışılması)*

**PB57 - Ortostatik Proteinürinin Nadir Görülen Bir Nedeni:
Nutcracker Sendromu**150
Okan Akacı, Osman Dönmez, Ahmet Gülen, Gülşah Kalay, Berfin Uysal,
Galip Yiğit, Büşra Koku, Gülcan Yavuz

**PB58 - Çocukluk Çağı Zehirlenmelerinde Ekstrakorporeal Tedavi:
16 Yıllık Deneyim**152
Okan Akacı, Osman Dönmez, Berfin Uysal, Orçun Oral, Cansu Kara,
Ahmet Gülen

**PB59- Böbrek Nakli Sonuçlarımız: Uludağ Üniversitesi Çocuk
Nefroloji Bilim Dalı Deneyimi**154
Osman Dönmez, Okan Akacı, Berfin Uysal, Onur Kaygusuz

PB60- Ailesel Renal Glukozüri156
Kevser Elmas, Okan Akacı, Ahmet Gülen, Teslime Ersoy Kuzucu, Gülşah
Parlakay, Büşra Koku, Gülcan Yavuz, Osman Dönmez

**PB61 - Ergenlerde Algılanan Duygu Dışavurumu İle Psikosomatik
Belirtiler Arasındaki İlişki**158
Şafak Eray, Ayşe Pınar Vural, Fatma Çetinkaya

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

*Oturum Başkanları: Prof. Dr. Birgül Kirel, Doç. Dr. Anıl Aktaş Tapısız
(62-63-64-65 numaralı posterlerin, poster başında tartışılması)*

PB62 - Malign Osteopetrozis: Bir Olgu Sunumu160
Melda Taş, Elif Kirit, Nazlı Kavçık, Hasan Önal, Hüseyin Aldemir,
Emel Karaoğlu

**PB63 - Homozigot Leptin Reseptör Mutasyonu Saptanan
Obez Olgu**162
Erdal Eren, Elif Söbü, Durmuş Doğan, Halil Sağlam, Karine Clément,
Ömer Tarım

**PB64 - Tekrarlayan Kemik Kırıklarının Nadir Bir Nedeni:
Piknodizostozis**164
Yasemin Denkboy, Yasemin Denkboy, Durmuş Doğan, Elif Söbü,
Erdal Eren, Halil Sağlam, Ömer Tarım

**PB65 - Sendromik Boy Kısaliğının Nadir Sebebi; Well Marchesani
Sendromu**166
Elif Söbü, Erdal Eren, Kevser Koyuncu, Durmuş Doğan, Halil Sağlam,
Ömer Tarım

*Oturum Başkanları: Prof. Dr. Zerrin Orbak
(66-67-68-69-70 numaralı posterlerin, poster başında tartışılması)*

**PB66 - İnsülin Bağımlı Tip 1 Diyabet'in Nadir Bir Formu:
H Sendromu**168
Elif Söbü, Erdal Eren, Durmuş Doğan, Halil Sağlam, Ömer Tarım

**PB67 - 2005-2014 Yılları Arasında Kliniğimizde İzlenen Pedyatrik Yaş
Grubu Kraniofaringiomalı Olgularda Klinik Ve Laboratuvar Bulguların
Değerlendirilmesi**170
Elif Söbü, Eren Erseven, Özgür Taşkapılıoğlu, Durmuş Doğan,
Erdal Eren, Halil Sağlam, Ömer Tarım

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

PB68 - X-bağılı Dominant Geçişli Hipofosfatemik Rikets172

Zeynep Gizem Ergün Özdel, Durmuş Doğan, Elif Söbü, Erdal Eren, Halil Sağlam, Yufei Shi, Ömer Tarım

PB69 - Otoimmün Tiroidit Temelinde Gelişen Kocher-Debre-Semelaigne Sendromu.....174

Eren Erseven, Erdal Eren, Elif Söbü, Durmuş Doğan, Halil Sağlam, Ömer Tarım

PB70 - Nadir Bir Periferik Erken Puberte Nedeni Olarak Mc-Cune Albright Sendromu.....176

Mukaddes Kılıç, Şükriye Pınar İşgüven

*Oturum Başkanları: Prof. Dr. Yıldız Camcıoğlu, Prof. Dr. Ayten Yakut
(71-72-73-74 numaralı posterlerin, poster başında tartışılması)*

PB71 - Kronik Granülomatöz Hastalık: 5 Olgu Sunumu178

Tuba Nur Tahtakesen, Ayşe Nur Akınel, Funda Erol Çipe, Çiğdem Aydoğmuş, Şeyma Karatekin, Nur Köprülü Çelikkaya, Hikmet Sağır, Koray Hacıoğlu, Nazlı Kavçık, Tuğçe Kalaycı Oral

PB72 - Damardan İnek Sütü Enjeksiyonuyla İntihar Girişimi Sonrası Gelişen Anafilaktik Şok.....180

Bahri Elmas, Öner Özdemir, Mukaddes Kılıç

PB73 - Dirençli Epilepside Etiyolojik Değerlendirme: 4 Yıllık Analiz182

Fatma Çetinkaya, Mehmet Sait Okan, Muhittin Bodur

PB74 - Beyin Sapı Ensefaliti: Bir Olgu Sunumu184

Muhittin Bodur, Ahmet Gülen, Mehmet Okan

*Oturum Başkanları: Prof. Dr. Tiraje Celkan, Prof. Dr. Afif Berdeli
(75-76-77-78-79-80 numaralı posterlerin, poster başında tartışılması)*

- PB75 - Bacakta Şişlik İle Başvuran Bir Akut Miyeloid Lösemi Olgusu** 186
Nazlı Kavçık, Tuğçe Kalaycı Oral, Müge Gökçe, Gonca Keskindemirci, Deniz Tuğcu, Gönül Aydoğan, Ferhan Akıcı, Hülya Şen, Zafer Şalcıoğlu
- PB76 - Akut Lenfoblastik Lösemi Tanılı Olguda Mukormikozis Enfeksiyonu** 188
Melike Sezgin Evim, Törehan Aslan, Fatma İrioğlu, Salih Güler, Solmaz Çelebi, Birol Baytan, Adalet Meral Güneş
- PB77 - Akut Lenfoblastik Lösemi Tanılı Olguda Salmonella Enfeksiyonu Ve Cilt Bulguları** 190
Melike Sezgin Evim, Enes Turan, Salih Güler, Birol Baytan, Solmaz Çelebi, Adalet Meral Güneş
- PB78 - Beta Talasemi Major Tanılı Ergenlerin Benlik Ve Vücut Algıları İle Duygu Durum Özelliklerinin İncelenmesi** 192
Melike Sezgin Evim, Arzu Çırpan Kantarcıoğlu, Salih Güler, Birol Baytan, Adalet Meral Güneş
- PB79 - Evans Sendromu Ve Fahr Sendromu Birlikteliği** 194
Melike Sezgin Evim, Enes Turan, Salih Güler, Birol Baytan, Adalet Meral Güneş, Mehmet Okan
- PB80 - Talasemi İntermedia Tanılı Olguda Karın Ağrısı Nedeni: Portal Ven Trombozu** 196
Melike Sezgin Evim, Yasemin Denkboy, Gökhan Öngen, Salih Güler, Birol Baytan, Adalet Meral Güneş
- Oturum Başkanları: Prof. Dr. Ayşegül Ünüvar, Prof. Dr. İshak Özel Tekin (81-82-83-84 numaralı posterlerin, poster başında tartışılması)*
- PB81 - Otoimmün Hemolitik Anemili Hastalarımızın Değerlendirmesi** 198
Salih Güler, Melike Sezgin Evim, Birol Baytan, Adalet Meral Güneş

PB82 - Olgu Sunumu: Adolesan Yaş Grubunda Pansitopeni Nedeni: Nutrisyonel Vitamin B12 Eksikliği.....200

Özlem Öz, Ayşe Ören, Betül Orhaner, Nevin Kılıç, Hakan Erdoğan

PB83 - S-β Talasemi Tanılı Olguda İntrakranial Ekstramedüller Hematopoez.....203

Melike Sezgin Evim, Orçun Oral, Salih Güler, Birol Baytan,
Adalet Meral Güneş

PB84 - Lösemi Tedavisi Sırasında Görülen Gastrointestinal-Hepatik Komplikasyonlar205

Melike Sezgin Evim, Kevser Elmas, Galip Yiğit, Salih Güler, Taner Özgür,
Ayşegül Otuzbir, Birol Baytan

*Oturum Başkanları: Prof. Dr. Figen Gürakan, Prof. Dr. Zarife Kuloğlu
(85-86-87-88-89 numaralı posterlerin, poster başında tartışılması)*

PB85 - Yenidoğan Taramasıyla Başvuran Tirozinemi Tip 1 Olgusu207

Sevil Dorum, Şahin Erdöl, Tanju Başarır Özkan, Ayşegül Otuzbir,
Halil Sağlam

PB86 - Kalıtsal Metabolik Hastalıklarda Göz Dibi Muayenesinin Önemi.....209

Şahin Erdöl, Sevil Dorum, Muhittin Bodur, Mehmet Okan, Halil Sağlam

PB87 - Kolestazın Nadir Bir Nedeni: Nleemann Pick Tip C.....211

Şahin Erdöl, Sevil Dorum, Tanju Başarır Özkan, Nilüfer Ülkü Şahin,
Halil Sağlam

PB88 - Kalıtsal Metabolik Hastalıklarda Göz Dibi Muayenesinin Önemi.....213

Şahin Erdöl, Sevil Dorum, Muhittin Bodur, Mehmet Okan, Halil Sağlam

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

PB89 - Konjenital Katarakt Hastalarının Demografik Özelliklerinin Değerlendirilmesi	215
Özlem Ural, Emin Cumhuri Şener, Turgay Coşkun	

**11. ULUDAĞ PEDIATRİ KIŞ KONGRESİ
BİLDİRİ ÖZETLERİ**

Yenidoğanda Sedasyon Amacıyla Verilen Midazolamdan Sonra Görülen Paradoksal Konvulziyon- Benzeri Reaksiyon

¹Gülten Küçükkonyalı, ¹Fatih Mehmet Kışlal, ²Deniz Yılmaz,
³Nilgün Altuntaş, ¹Hatice Kılıç, ¹Gözde Çeliksöz, ¹Emin Ceran

¹Keçiören Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

²Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Ankara

³Yenidoğan Yoğun Bakım Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ: İmidazo-benzodiazepin türevi olan midazolam; premedikasyon, sedasyon veya genel anestezinin indüksiyonu ve sürdürülmesi amacıyla yaygın olarak kullanılır. Kardiyak ve respiratuvar yan etkilerinin dışında konvulziyon-benzeri paradoksal reaksiyonlar da bildirilmiştir.

OLGU: Üç günlük term, kız hasta nöbetlerinin durmaması üzerine dış merkezden hipokalsemik konvulziyon ön tanısıyla ileri tetkik ve tedavi amacıyla hastanemize sevk edildi. Annede erken membran rüptürü öyküsü olan hastanın fizik muayenesi hafif dehidratasyon bulguları dışında normaldi. Laboratuvar tetkikleri kalsiyum:7.1 mg/dl ve 25-OH-D Vitamin:4.15 ng/ml olması dışında normal sınırlardaydı. Dış merkezde yapılan transfontanel ultrasonografisi ve beyin bilgisayarlı tomografisi normal olan hastanın elektroensefalografisinde (EEG) voltaj supresyonu gözlemlendi. Tedavisine kalsiyum glukonat, D vitamini, uygun antibiyotik ve dış merkezde başlanan dormicum infüzyonu ile devam edildi. Takibinde konvülzyonun görülmesi üzerine fenobarbital başlanarak, midazolam kademeli olarak kesildi.

Hastaya sedasyon amacıyla intravenöz midazolam uygulanarak çekilen kraniyal manyetik rezonans görüntülemeye (MR), difüzyon kısıtlılığı gösteren lezyonlarının olması üzerine ileri tetkik amaçlı MR anjiyografi ve venografi yapılması planlandı. Hastanın MR sonrasında belirgin ajitasyon ve pedal çevirir tarzda istemsiz hareketleri gözlemlendi ve birkaç dakikada kendiliğinden geçti. Bu hareketlerin midazolama bağlı olabileceği düşünüldü. MR anjiyografi öncesi sedasyon amacıyla uygulanacak midazolam sonrası benzer paradoksal etkinin olabileceği düşünülerek, EEG çekilme şartları hazırlandı ve hastaya bu sefer intramüsküler midazolam uygulandı. Paradoksal hareketleri tekrarlayan hastanın eş zamanlı çekilen EEG'sinde epileptik aktiviteye rastlanmadı. Takibinde bu hareketleri yine birkaç dakika içinde kendiliğinden son buldu. Konvülzyonu tekrarlamayan hasta oral fenobarbital ve D-vitamini tedavisi ile taburcu edildi.

TARTIŞMA VE SONUÇ: Midazolam, etkisinin daha çabuk başlayıp daha kısa sürmesi, daha fazla amnezik olması ve kardiyovasküler ve respiratuvar yan etkilerinin daha az olması nedeniyle diazepamı göre daha çok tercih edilmektedir. Midazolamın intravenöz hızlı verildiğinde özellikle çocuk ve yaşlılarda hiperaktivite, düşmanlık, öfke reaksiyonu, saldırganlık, paroksizmal heyecanlanma, ajitasyon ve konvulziyon benzeri (tonik / klonik hareketler ve kas tremoru) paradoksal reaksiyonlara neden olduğu bildirilmiştir. Yan etkileri prematüreler başta olmak üzere bazı yenidoğanlarda GABA'erjik sistemin tam olgunlaşmamış olmasıyla, karaciğerde metabolize olduğundan karaciğerin yeterince gelişmemiş olmasıyla ve genetik geçişle açıklanmaya çalışılmıştır. Olgumuzda, yenidoğana sedasyon sağlamak amacıyla verilen midazolam sonrası paradoksal istemsiz hareketler görülmüş, eş zamanlı yapılan EEG'sinde epileptik aktiviteye rastlanmamıştır. Literatürde az sayıda benzer vaka bildirilmiştir. Bu olguda midazolamın, nadir gözlenen bu yan etkisini dikkatlerinize sunmak istedik.

Pretermlerdeki Flebotomi Ve Transfüzyon Oranlarımızın Gözden Geçirilmesi: Mevcut Uygulamalar Yeterli Mi?

Nilüfer Güzoğlu, Mehmet Katırcıoğlu, Gamze Akça, Didem Aliefendioğlu

Kırıkkale Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları ABD, Kırıkkale

GİRİŞ VE AMAÇ: Eritrosit transfüzyonu ciddi enfeksiyonlara yol açabileceği gibi oksijen radikal hasarına da neden olabilir. Buna rağmen preterm bebeklerin birçoğuna yoğun bakım ünitesinde yatışları süresince çok sayıda eritrosit transfüzyonu uygulanmaktadır. Ocak 2014 tarihinden itibaren ünitemizde eşik değerleri belirten yazılı bir kılavuz mevcut olup, buna uygun olarak eritrosit transfüzyonu uygulanmaktadır. Bu çalışmanın amacı eritrosit transfüzyonu açısından mevcut uygulamalarımızı gözden geçirmek ve geleceğe yönelik iyileştirmeler yapmaktır.

YÖNTEM: Ocak 2014 - Aralık 2014 tarihleri arasında yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatan, gebelik haftası ≤ 32 hafta olan tüm bebekler geriye yönelik olarak incelendi. Majör konjenital anomalisi olan ve akut majör kanaması olan hastalar çalışma dışı bırakıldı. Dosya kayıtlarından hastaların demografik özellikleri, doğumdan sonraki ilk hemoglobin değerleri, postnatal ilk iki haftada flebotomi miktarı ve hastaya uygulanan eritrosit transfüzyonu oranları değerlendirildi.

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

BULGULAR: Çalışmaya toplam 38 hasta alındı. Hastaların ortalama doğum ağırlığı 27 ± 2 hf, ortalama doğum ağırlığı 1136 ± 458 gr idi. İlk hemoglobin değeri 13 mg/dl nin altında olan 4 hasta dışlandığında hastaların %62'si en az 1 kez, %18'i 2 kez, % 8,8'i ise 3 kez transfüzyon uygulanmıştı. İlk iki haftadaki felebotomi miktarı ise median 12,5 (4-45) ml idi.

SONUÇ: Yoğun bakım ünitemizde mevcut uygulamamız ile preterm bebekler çok sık eritrosit transfüzyonuna ihtiyaç duymaktadırlar. Neonatal dönemde transfüzyon sıklığını azaltmak için hemoglobin eşik değerini belirten kılavuzlar yeterli değildir. Transfüzyon sıklığını azaltmak için kordun geç klempenmesi, sıvazlanması, flebotomilerin kaydedilmesi, rutin uygulamalardan kaçınarak laboratuvar ölçümlerinin dikkatle ve mikro yöntemlerle yapılması ve gibi stratejilerin de geliştirilmesi gereklidir.

Charge Sendromu: Nadir Görülen Bir Vaka

Pelin Doğan, Nilgün Köksal, Hilal Özkan, Onur Bağcı

*Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı,
Neonatoloji Bilim Dalı, Bursa*

GİRİŞ: CHARGE sendromu ilk defa 1979 yılında Hall tarafından koanal atrezi açısından araştırılan 17 multipl doğuştan anomalili çocukta tanımlanmıştır. Kolobom, kalp defektleri, koanal atrezi, büyüme geriliği, genital hipoplazi ve kulak anomalileri ile karakterizedir. CHARGE sendromunda 8q12 kromozomunda CHD7 geninin bulunmasıyla olguların çoğunlukla yeni mutasyonla ortaya çıktığı bildirilse de, CHARGE sendromunun otozomal dominant geçişli olduğu bilinmektedir. Fetusda bu genetik değişikliğin nedeni hala bilinmemekte ve sıklığı 1/8500-10bin arasında değişmektedir. Burada CHARGE sendromu tanısı konulan bir olgu nadir görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

OLGU: Yirmidokuz yaşındaki anneden, miadında birinci gebelikten birinci yaşayan olarak sezaryen ile 3060 gr olarak APGAR 8-9 olarak doğurtuldu. Antenatal ekokardiografisinde hipoplastik sol kalp tanısı olan hasta yenidoğan yoğun bakım ünitesine alındı. Fizik muayenesinde; ağırlık 3060gr(10-50p), boy 41 cm (10p altında) ve baş çevresi 33,5cm (10-50 p) idi. Sistem muayenelerinde, sağ periferik fasiyal paralizisi, düşük ve malforme kulaklar, umbilikal kist ve bilateral koanal atrezi saptandı. Ekokardiografisinde interrupted aorta ve sol kalp hipoplazisi olduğu görüldü.

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Göz muayenesinde iris kolobomu tespit edildi. Mekanik ventilasyon, sıvı ve antibiyotik tedavileri düzenlenen ve kardiyak operasyonu planlanan hasta tüm destek tedavilerine rağmen izleminin 32. gününde kaybedildi.

SONUÇ VE TARTIŞMA: CHARGE sendromu; göz kulak anomalileri, koanal atrezi, genital hipoplazi, kalp defektleri ve beyin anomalilerini içeren yaklaşık 1/10bin sıklığında izlenen nadir bir sendromdur. Koanal atrezi, trakeoözafageal fistül ve kardiyak problemlere zamanında müdahale edilmesi hayati önem taşır ve multidisipliner bir yaklaşım gerektiren bir sendromdur. Mortalitenin sebebi sıklıkla kardiyak problemler olmaktadır. Bizim hastamız da major kardiyak problemlerine sekonder gelişen ağır pulmoner hipertansiyon sebebiyle erken dönemde kaybedilmiştir. Bu vaka ender görülen bu sendromun tekrar hatırlatılması için sunulmuştur.

Ellis Van Creveld Sendromu: İki Olgu Sunumu

Onur Bağcı, Nilgün Köksal, Hilal Özkan, Pelin Doğan

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Ellis van Creveld (EVC) sendromu otosomal resesif geçişli ve 4p16 kromozomundaki genetik defekt sonucu ortaya çıkan, 20 bin doğumda bir görülen nadir bir sendromdur. Polidaktili, konjenital kalp hastalığı ve toraks deformiteleri ile karakterizedir. Disproporsiyonel kısalık, tırnak hipopilazisi, seyrek saç ve oral problemler eşlik eden diğer bulgulardır. Prognozu belirleyen konjenital kalp hastalığının ve toraks deformitelerinin ağırlığıdır. Burada EVC sendromu tanısı konulan iki olgu nadir görülmesi sebebiyle sunulmuştur.

OLGU -1: Miadında normal vajinal yol ile Apgar 4-8 olarak doğurtulan kız bebek solunum sıkıntısı ve multipl anomalileri nedeniyle yenidoğan ünitesine yatırıldı. Antenatal iskelet displazisi ve ekokardiografide (EKO) total arteriovenöz kanal defekti saptandığı öğrenildi. Fizik muayenesinde ağırlık 3420gr (50-75p), boy 46cm (25-50p), baş çevresi 33.7cm (25-50p) bulundu. Sistem muayenelerinde, solunum sıkıntısı, toraks hipoplazisi, alt ve üst ekstremitelerde kısalık, tüm ekstremitelerde polidaktili (6 parmak) saptandı. EKO'da ağır atrioventriküler kapak yetersizliği, tek atrium, sol ventrikül ve aorta hipoplazisi, geniş ventriküler septal defekt ve patent duktus arteriosus saptandı. Batın ve kranial ultrasonografileri ve göz muayenesi normal saptandı.

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Destek tedavileri düzenlenen hastanın izlemde pulmoner hipertansiyon, çoklu organ yetmezliği bulguları gelişti ve hasta yaşının 10. gününde kaybedildi.

OLGU -2: Miadında sezaryan ile ağırlığında, Apgar 1-4 olarak doğurtulan kız bebek multipl anomalileri sebebiyle yenidoğan ünitesine yatırıldı. Antenatal fetal iskelet displazisi ve EKO'da total AV kanal defekti saptandığı öğrenildi. Fizik muayenesinde ağırlık 2810gr (10-25p), boy 44cm (3-10p), baş çevresi 32cm (3-10p) bulundu. Sistem muayenelerinde, sendromik yüz görünümü, üst ve alt ekstremitelerde kısalık, her iki elde polidaktili (6 parmak) ve tırnak hipoplazisi saptandı. EKO'da total AV kanal defekti, geniş PDA, tek atrium, küçük VSD ve persistan sol süperior vena kava tespit edildi. Transfontanel ve batin USG'de özellik saptanmadı. İzlemde genel durumu iyi olan ve enteral beslenen kontrole gelmek üzere taburcu edildi.

SONUÇ VE TARTIŞMA: EVC sendromu, kalp hastalığı ve toraks deformitesinin şiddeti ile orantılı olarak mortalitesi yüksek olan bir tablodur. Kardiyak malformasyon oranı %60-70 civarı olup, en sık görülen problemler; mitral ve triküspit kapak defektleri, patent duktus arteriozus, endokardial yastık defekti ve atrial septal defektdir. Vakaların %20'sinde kardiyak cerrahi gerektiği ve bunları da büyük çoğunluğunu tek ventrikül konjenital malformasyonu oluşturduğu bildirilmiştir. İlk olgumuzdaki gibi kompleks kardiyak anomaliler nadir görülmektedir.

Hipoksik İskemik Ensefalopati Tedavisinde Total Vücut Soğutma

Onur Bağcı, Nilgün Köksal, Hilal Özkan, Pelin Doğan, İpek Güney Varal

*Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı,
Neonatoloji Bilim Dalı, Bursa*

GİRİŞ VE AMAÇ: Hipoksik iskemik ensefalopati (HİE) intrapartum veya antepartum serebral hipoksi ve iskeminin neden olduğu akut ilerleyici ensefalopati tablosudur. Kalıcı beyin hasarına yol açan HİE yenidoğanlarda halen sık bir ölüm nedenidir ve sağ kalanlarda önemli nörolojik bozukluklar görülebilmektedir. Nöroprotektif tedaviler arasında hipotermi en güçlü ve en güvenilir seçenek olarak görülmektedir.

GEREÇ VE YÖNTEM: Bu prospektif çalışmaya Kasım 2011-Ocak 2015 arasında yenidoğan yoğun bakım ünitemizde HİE tanısıyla total vücut soğutma uygulanan 38 hasta alındı. Gestasyonel yaş ≥ 34 hafta, postnatal yaş < 6 saat olmak koşulu ile kan gazında $PH < 7.0$, $BE > -16$ olan perinatal asfiksili tüm hastalar, kan gazı $PH 7.1-7.15$ ve $BE 10-15.9$ ise veya kan gazı bakılmıyorsa; hipoksik olay öyküsü, 5. dakika apgar skoru ≤ 5 olan, doğumda en az 10 dakika PBV uygulanan, orta veya ağır ensefalopati bulguları (hipotoni, emme yokluğu, nöbet) olan hastalar çalışmaya alındı. Hastalar karakteristik özellikleri, tedavi sonuçları ve yan etkiler açısından değerlendirildi.

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

BULGULAR: Çalışmaya alınan 38 hastanın 12 'si kız, 26'sı erkekti. Ortalama doğum ağırlıkları 3123 ± 536 gramdı. Hastaların 24'ü sezaryan, 14'ü NVY ile doğmuşlardı. Hastaların 2'si merkezimizde doğurtulmuştu Sarnat&Sarnat'a göre sınıfladığında hastaların yarısının evre 3 olduğu görüldü. Tedavi sırasındaki en sık yan etkiler bradikardi (%92.1), kanama diyatezi (%84.2) ve trombositopeniydi (%73.7). Onbir hastada inotrop gerektiren hipotansiyon, 5 hastada hipoglisemi, 5 hastada hiperglisemi, 3 hastada subkutan yağ nekrozu görüldü. Hastaların hepsinde 72 saatlik hipotermi tedavisi tamamlandı. Onüç hasta kaybedildi. Kaybedilen olguların tamamı Evre 3 olan hastalardı. Hastaların 24'üne kraniyal MR çekildi, 15 hastada hipoksik bulgular saptandı. Dokuz hastanın EEG'sinde anormal bulgu saptandı. Hastaların ortalama yatış süresi 20.7 ± 2.7 gündü. Yaşayan hastaların uzun dönem nörolojik izlemleri devam etmektedir.

TARTIŞMA: HİE yüksek mortalite ve yaşayan olgularda ağır nörolojik hasara yol açan ciddi bir durumdur. Total vücut soğutma günümüzde HİE tedavisinde en çok kullanılan yöntemdir. Son yıllara HİE'li bebeklerde soğutma yöntemlerinin yaygın kullanılmaya başlaması ile birlikte mortalitenin ve ağır nörogelişimsel bozukluk oranlarının azaldığı görülmektedir. Hipotermi ile ilişkili pek çok yan etki bildirilmiş ancak bu yan etkilerin hiçbirinin tedaviyi sonlandırmayı gerektirmediği saptanmıştır. Bizim çalışmamızda hipotermi uygulanan hastalarda %65.8 (25/38) yaşam oranı saptanmış, tedaviye bağlı ciddi yan etki görülmemiştir. Uzun dönem izlemde evre 2 olan hastaların hiçbirinde ağır nörolojik sekel saptanmamıştır.

İkizden İkize Transfüzyon Sendromunda Vasküler Oklüzyon Ve Amputasyon Olgusu

Onur Bağcı, Hilal Özkan, Nilgün Köksal, Pelin Doğan, İpek Güney Varal

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: İkizden ikize transfüzyon sendromu (İİTS), monokoryonik ikiz gebeliklerin %4-35'inde görülen ciddi bir gebelik komplikasyonudur. Tedavi edilmeyen ciddi İİTS'unda mortalite %80-90 arasındadır. Vasküler ekstremité oklüzyonu İİTS'unda %0.51 oranında görülen oldukça nadir bir komplikasyondur. Literatürde bugüne kadar 28 vaka bildirilmiştir. Selektif fetoskopik lazer fotokoagülasyon (SFLF), İİTS olgularında son zamanlarda kullanılmaya başlanan yeni bir tedavi yöntemidir. İİTS 'da görülen vasküler oklüzyon ve amputasyon olgularının büyük çoğunluğunun tedavi ile ilişkisiz olduğu düşünülmektedir. Burada erken gebelik döneminde İİTS nedeniyle SFLF uygulanan ve intrauterin amputasyon ile sonuçlanan bir alt ekstremité iskemisi olgusunu sunmaktayız.

OLGU: Yirmidört yaşındaki annenin 3. gebelik 2. canlı doğumundan 31 GH'ında sezaryan ile 1430 gr. ağırlığında doğurtulan erkek bebek yenidoğan ünitesine yatırıldı. Doğum sonrası sağ ayağın 0.5 cm kemik çıkıntısı kalacak şekilde ayak bileği üstünden ampute olduğu görüldü. Antenatal öyküsünde düzenli takipte olan olgunun İİTS tanısı aldığı, 20. gebelik haftasında SFLF uygulanmış olduğu ve işlem sonrasında donör olan bebeğin kaybedildiği öğrenildi.

Fizik muayenede ağırlık 1430gr (10-50p), boy 40 cm (10p), baş çevresi 25cm (<10p) idi. bulundu. Sistem muayenelerinde özellik olmayan olgunun sağ ayak bilekten itibaren ampute görünümde idi. Rutin laboratuvar tetkikleri normal bulundu. Ampute olan ayakta cilt, kas dokusu ve kemik gelişiminin olduğu saptandı ve patolojik değerlendirme sonucunda ayağın 28 haftalık fetüsle uyumlu olduğu, deri, deri altı dokular ile kas ve bağ dokularının nekrotik olduğu belirtildi. Hastanın sağ alt ekstremitesinde damarsal patoloji saptanmadı ve plastik cerrahi tarafından güdük tamiri yapıldı. İzleminde ek sorun yaşanmayan hasta 18. günde taburcu edildi. Hastanın düzeltilmiş yaşı 4 ay olup ayaktan takiplerine devam edilmektedir.

SONUÇ VE TARTIŞMA: İİTS monokoryonik gebeliklerde nadir görülen ciddi bir komplikasyondur. Tedavi edilmeyen olgularda mortalite yüksektir. SFLF bu hastalarda son zamanlarda uygulanmaya başlanan bir yöntemdir. Vasküler ekstremitte oklüzyonu İİTS'unda nadir olarak görülebilen bir komplikasyondur. İskemik olayların etiyolojisinde polisitemi, hiperviskozite, umbilikal arteriyel kaçak sendromu, artmış anjiyotensin düzeyleri, ölmüş olan ikiz eşi nedeniyle salınan trombotik faktörler ve psödoamniotik bant oluşumu sorumlu tutulmaktadır. Bunların yanı sıra çok nadir olarak görülse de SFLF sonrası trombotik olayların da vasküler iskemi ve amputasyona neden olabileceği bildirilmektedir.

Prematüre Bebeklerde Probiyotik Desteğinin Beslenme İntoleransı Ve Mortalite Üzerine Etkisi

İpek Güney Varal, Nilgün Köksal, Hilal Özkan, Onur Bağcı, Pelin Doğan

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ VE AMAÇ: Yenidoğan yoğun bakım ünitesinde yatan bebeğin mikroflorası sağlıklı bir yenidoğan bebeğin mikroflorasından belirgin olarak farklılık göstermektedir. Probiyotikler uygun miktarda alındıklarında konağın sağlığı üzerinde olumlu etkiler sağlayan (hastalığı önleyen veya hastalığı düzelten) patolojik olmayan canlı mikroorganizmalardır. Bu çalışmada amaç, preterm bebeklerde probiyotik vererek beslenme intoleransı, nekrotizan enterokolit (NEK) ve diğer morbiditeler üzerine etkisini göstermektir.

GEREÇ VE YÖNTEM: Çalışma Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde izlenen 32 hafta ve altında veya 1500 gram ve altında doğan preterm bebeklerde prospektif randomize kontrollü olarak düzenlendi. Çalışmaya toplam 110 prematüre bebek alındı. Probiyotik verilen birinci grupta 70 bebek, kontrol grubunda 40 bebek vardı.

SONUÇLAR: Tüm bebeklerin %3.6'sında (n=4) olmak üzere 2 bebekte (%1,8) evre 2, 2 bebekte de (%1,8) evre 3 NEK görüldü. Probiyotik grubunda NEK görülme oranı, kontrol grubuna göre istatistiksel olarak anlamlı düzeyde düşük bulundu ($p=0.016$; $p<0.05$). Nozokomiyal sepsis oranı tüm bebeklerin %23.6'sında (n=26) görüldü.

Gruplara göre nozokomiyal sepsis görülme oranı istatistiksel olarak anlamlı olmasa da, probiyotik grubunun kontrol grubuna göre düşük olması dikkat çekici idi ($p=0.059$, $p>0.05$). Ölüm, NEK ve sepsis nedenli ölüm oranlarının probiyotik grubunda anlamlı derecede düşük olduğu saptandı ($p< 0.05$). Probiyotik verilen hastalarda beslenme intoleransı daha az görülerek, hızlı beslenmeye başlandı ve total parenteral nutrisyon süresi daha kısa bulundu ($p=0.05$). Çalışmada yine ikincil kazanç olarak probiyotik verilen hastaların taburculuk kilo ve baş çevresi persentillerinin 10 persentilin altında olma oranlarının kontrol grubuna göre anlamlı derecede düşüktür (%32.9-%67.5) (%27.1-%50).

TARTIŞMA: Çoklu probiyotik desteği NEK ve mortalite üzerine etkilidir. Aynı zamanda beslenme intoleransını azaltması, kilo alımını ve taburculuk persentillerini iyileştirmesi hastaların uzun vadeli nörogelişimleri açısından umut vaadedicidir. Hastaların uzun dönem takibini yapan yeni çalışmalara ihtiyaç vardır.

Tanatorik Displazi: Olgu Sunumu

¹Pelin Doğan, ¹Hilal Özkan, ¹Nilgün Köksal, ¹Onur Bağcı, ²Özlem Ünlügedik, ³Erdal Eren, ⁴Figen Palabıyık, ³Durmuş Doğan

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Endokrinoloji Bilim Dalı, Bursa

⁴Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Tanatorik displazi (TD) 1/20bin-50 bin sıklığında görülen letal iskelet displazilerindendir. Karakteristik bulguları künt ekstremiteler, dar göğüs kafesi, makrosefali, fazla cilt katlantıları, kısa el ve ayak parmakları, distandü karındır. TD olguları sıklıkla sporadik olmasına karşın otozomal resesif ve dominant olgular da bildirilmiştir. TD'nin tip 1'inde telefon ahizesi şeklinde femur izlenirken tip 2 formu yonca yaprağı görünümlü kafatası ile karakterizedir. TD olguların çoğu doğumdan kısa süre sonra solunum sıkıntısı ve eşlik eden malformasyonlar sebebiyle kaybedilmektedir.

OLGU SUNUMU: Otuz yaşındaki anneden miadında ikinci gebelikten ikinci yaşayan olarak sezaryen ile 2670 gr APGAR 3-4 olarak doğurtuldu. Spontan solunumu olmayan hasta entübe edilerek yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Özgeçmişinde gebelikte düzenli takipte olduğu, izleminde gebeliğin 20.haftasında iskelet deformitesi sebebiyle terminasyon önerildiği öğrenildi.

Soy geçmişinde özellik saptanmayan hastanın fizik muayenesinde, ağırlık 2670gr (50-90 persentil), boy 42cm (10p) ve baş çevresi 33.7 cm (90p) idi. Sistem muayenelerinde genel durum kötü, yüksek ve çıkık alın, mikrognati, geniş ön fontanel ve basık burun mevcuttu. Ekstremiteleri, boynu ve parmakları kısa olan olgunun toraksı belirgin hipoplazikti ve batin gergin ve şiş görünümdeydi. Solunum sıkıntısı olan hasta entübe edilerek konvansiyonel ayarlardan ventilatöre bağlandı, rutin kan tetkiklerinde özellik olmayan hastanın sıvı ve antibiyotik tedavisi düzenlendi. Çekilen iskelet surveyi; toraks ve akciğerler belirgin hipoplazik, makrosefali, tüm vertebra ve kostalar kısa, tüm ekstremitte kemiklerinde kısalık ve kalınlaşma, her iki femurda telefon ahizesi görünümü şeklinde raporlandı. Ekokardiografisinde ağır pulmoner hipertansiyon izlenen hastanın tedavisi düzenlendi. Ancak izlemde pulmoner hipertansiyonunda belirgin artış olan hasta yüksek frekanslı ventilasyona alındı. Kranial ultrasonografileri ve göz muayenesi normal saptandı. Ventilasyon, total parenteral nütrisyon, antibiyotik tedavileri ve pulmoner vazodilatatör tedavileri düzenlenen hastanın izlemi boyunca genel durum kötülüğü devam etti ve tüm destek tedavilerine rağmen izlemde pulmoner hemoraji gelişen hasta yaşamının 23. gününde kaybedildi.

SONUÇ VE TARTIŞMA: TD'nin karakteristik bulgularından künt ekstremiteler, dar göğüs kafesi, makrosefali, fazla cilt katlantıları, kısa el ve ayak parmakları, distandü karın bulgularının tümü bizim vakamızda mevcuttu. Hastanın toraksının belirgin olarak dar olması ayırıcı tanıda Jeune sendromunu düşündürse de toraks dar ve kısa olduğu için ve diğer klinik bulguları da uyumlu olduğu için TD düşünüldü. Literatürdeki çoğu vakanın doğumdan kısa süre sonra bizim olgumuza benzer şekilde kaybedildiği görüldü. Bu letal sendrom nadir görülmesi sebebiyle sunulmuştur.

Yenidoğan Döneminde Ağır Solunum Sıkıntısına Yol Açan Pulmoner Sekestrasyon Vakası - Olgu Sunumu

¹Pelin Doğan, ¹Nilgün Köksal, ¹Hilal Özkan, ¹Onur Bağcı, ²Arif Gürpınar, ³Zeynep Yazıcı

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Pulmoner sekestrasyonlar, normal trakeobronşiyal ağaçla ilişkisi olmayan, kendi sistemik arteriyel kaynağı olan, anormal akciğer dokusundan oluşan konjenital lezyonlardır. Ekstralober ve intralober olmak üzere iki tip sekestrasyon bulunmaktadır.

OLGU: Yirmibir yaşındaki annenin 1. gebeliğinden birinci yaşayan olarak 40+6 haftalık gebelikten 3710gr ağırlığında, APGAR 7-8 olarak olarak vajinal yolla hastanemizde doğurtulan erkek bebek, antenatal ultrasonografide (USG) pulmoner sekestrasyon, sağ renal agenezi ve ventrikülomegali tanıları mevcuttu. Bebek solunum sıkıntısı nedeniyle yenidoğan yoğun bakıma yatırıldı. Soygeçmişinde özellik olmayan hastanın yapılan fizik muayenesinde ağırlık 3710 gr (50-90 p), boy 52cm (50-90p), baş çevresi 37 cm (50-90 p) saptandı. Postnatal solunum sıkıntısı olan hasta mekanik ventilatöre bağlandı, sıvı ve antibiyotik tedavileri düzenlendi. Rutin tetkiklerinde patoloji olmayan olgunun PA akciğer grafisinde solda sekestrasyon ile uyumlu bulgular saptandı. Kranial USG normal bulundu. Batın USG sağ renal agenezi saptandı.

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Yatışının ikinci gününde yapılan ekokardiografisinde pulmoner hipertansiyon izlendi ve pulmoner vazodilatör tedavi başlandı. Bilgisayarlı tomografi (BT) anjiografisinde sol akciğer posterobazalde, ekstralobar pulmoner sekestrasyonla uyumlu olduğu şeklinde raporlandı. Ağır solunum sıkıntısı olan hasta postnatal 6. günü çocuk cerrahi bölümü tarafından opere edildi. Post operatif solunum sıkıntısı ve pulmoner hipertansiyonu devam eden hasta 35 gün yüksek frekanslı ventilasyonda takip edilen hastanın, sonrasında kademeli olarak ventilatör ayarları azaltıldı ve postnatal 58. günü oksijensiz olarak ayaktan takip ve tedavisi devam edilmek üzere taburcu edildi.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Pulmoner sekestrasyon lokalizasyon olarak en sık sol alt lobta yerleşmekte, ekstralober veya intralober olabilmektedir. Yenidoğan döneminde ekstralober tip daha yaygın görülmekte iken intralober tipteki vakaların çoğu erişkin dönemde tanı almaktadır. Cerrahi endikasyon hastanın klinik durumuna göre karar verilmektedir. Burada yenidoğan döneminde ağır solunum sıkıntısı ve pulmoner hipertansiyonu olan vaka, pulmoner sekestrasyona bağlı erken dönemde bu derecede ağır solunum sıkıntısı ender görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

Yenidoğan Döneminde Langerhans Hücreli Histiositoz Tanısı Alan İki Olgu

¹Onur Bağcı, ¹Nilgün Köksal, ¹Hilal Özkan, ¹Pelin Doğan, ²Metin Demirkaya, ²Betül Sevinir, ³Başak Ceylan Demirbaş

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Onkoloji Bilim Dalı, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Langerhans hücreli histiositoz (LHH), çocukluk çağında 1:25.000-50.000 oranında görülmektedir. LHH neonatal dönem de dahil olmak üzere her yaş grubunda görülebilir. Burada yenidoğan döneminde tanı alan ve farklı klinik sunum ve seyir gösteren iki olgu sunulmuştur.

OLGU -1: Miadında sezaryan ile 3200 doğurtulan erkek bebek tüm vücutta yaygın, nekrotik zemin üzerinde krutlu döküntüleri olması üzerine yenidoğan ünitesine yatırıldı. Öz ve soy geçmişinde özellik olmayan, fizik muayenesinde hepatomegali saptanan olgunun toraks USG'de ön mediastende yaklaşık 4,5 cm çapında heterojen yapıda kitle, batin USG'de hepatomegali ve sağ ve sol lob içinde 4 ve 6 mm büyüklüğünde iki adet hipoekoik odak saptandı. Kemik grafileri normal olgunun cilt, karaciğer ve mediastinal kitleden alınan biyopsi materyalleri LHH ile uyumlu sonuçlandı.

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Prednisolon ve vinblastin tedavileri başlanan hastanın izleminde klinik bulgularının düzelmesi üzerine ayaktan takip ve tedavisi devam etmek üzere taburcu edildi.

OLGU -2: Yirmidokuz gestasyon haftasında 950 gr ağırlığında doğurtulan kız bebek prematürite nedeniyle yatırıldı. Öz ve soy geçmişinde özellik olmayan ve fizik muayenesinde ek patoloji saptanmayan olgunun izleminin 3. haftasında tüm vücutta yaygın, eritematöz, makülopapüler karakterde basmakla solmayan döküntüleri ortaya çıktı. Kemik grafileri, toraks ve batin USG normal saptanan hastanın cilt biyopsi materyali LHH ile uyumlu bulundu ve hastaya prednisolon başlandı. İzleminde kilo almada yetersizlik, hepatosplenomegali, hipoalbuminemi, ve şiddetli diyare gelişen olguda hepatik ve gastrointestinal sistem tutulumu düşünüldü ve tutulumu steroid dozu artırılarak vinblastin tedavisi eklendi.

Ancak tüm destek tedavilerine rağmen karaciğer fonksiyonları giderek bozulan, diyaresi kontrol altına alınamayan hasta yaklaşık 3 aylık tedavi sonrasında yaşamının 149. gününde kaybedildi.

SONUÇ VE TARTIŞMA: LHH histiositik hastalıklar içinde en sık görüleni olmasına karşın yenidoğan döneminde oldukça nadir görülmektedir. Cilt tutulumu oldukça sık görülen bir bulgu olmasına karşın döküntüler karakteristik olmayabilir. Özellikle karaciğer ve gastrointestinal sistem tutulumu kötü prognoz göstergesidir. Multisistem tutulumu olan hastalarda uygun tedaviye rağmen ciddi morbidite ve mortalite görülebilmektedir. Olgular LHH yenidoğan döneminde nadir görülmesi nedeniyle sunulmuş ve ilgili literatür gözden geçirilmiştir.

Yenidoğan Döneminde Tanı Alan Townes-Brocks Sendromu Olgusu

¹Muhammed Güneş, ²Onur Bağcı, ²Hilal Özkan, ²Nilgün Köksal, ²Pelin Doğan, ³İrfan Kırıštoğlu

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Townes-Brocks Sendromu (TBS) ; imperfore anus, dismorfik kulak yapısı , baş parmak anomalileri triadı ile karakterize nadir görülen bir sendromdur. Hastalık otozomal dominant veya ailesel kalıtım olmadan sporadik geçebilmektedir. Townes-Brocks Sendromu, doğumdan önce doku ve organ oluşumu proteinlerin üretimi için kodlama sağlayan SALL1 genindeki mutasyon sonucu oluşmaktadır. İlk kez 1972 yılında tanımlanmıştır. Bildirilen vaka sayısı 200' ün altındadır. Multiple anomalileri olan ve Townes-Brocks sendromu düşünülen bir olgu nadir görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

OLGU: Yirmidört yaşındaki annenin G4A3Y1 olarak 41+3 haftalık gebelikten 2405 gr ağırlığında APGAR 8-9 olarak doğurtulan kız bebek multipl anomalileri sebebiyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Öz geçmişinde annenin 3 abortus öyküsünün olduğu, gebelikte ateşli hastalık öyküsü veya fetotoksik ilaç kullanım öyküsünün olmadığı öğrenildi.

Soy geçmişinde 2.derece akraba evliliğinin olduğu, babanın 5 kardeşinin in utero, 5 kardeşinin de doğduktan sonraki ilk 6 ayda kaybedilmiş olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde sağ tarafta preauriküler cilt eklentisi (skin tag), sağ tarafta musculus depressor anguli oris hipoplazisi, sağ kolda radius kemiği aplazisi, sağ bacakta kısalık, sağda club foot ve anal atrezisi saptandı. Uygun tedavileri düzenlenen hastanın rutin tetkiklerinde özellik saptanmadı. Batın USG ve göz muayenesi normal bulundu. Çekilen iskelet grafisinde radius aplazisi, vertebra ve kosta anomalileri, sağ tibia distal hipoplazi ve skolyoz saptandı. Ekokardiyografisinde VSD, ASD tespit edilen hastanın Kranial MR' ında korpus kallosum ince ve her iki lateral ventrikül asimetrik görüldü. Anal atrezi nedeniyle opere olan hasta yatışının 7. gününde ayaktan izleme alındı. SALL1 mutasyonu için genetik analiz gönderildi.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Anal atrezi ve iskelet anomalileri birçok genetik sendroma eşlik edebilmektedir. Goldenhar sendromunda hemifasiyel mikrozomiye göz anomalileri eşlik etmektedir. Brakiootorenal sendromda kulak ve radius anomalilerine böbrek anomalileri eşlik etmektedir. Baller-Gerold sendromunda iskelet deformitesi ve anal atreziye kraniosinostozun eşlik etmesi gerekmektedir. Townes-Brocks sendromu anal atrezi, iskelet ve kulak anomalileri ile karakterize nadir görülen bir sendromdur. TBS, VACTERL ile örtüşmesine karşın bizim hastamızda özofagus ve böbrek anomalisi saptanmamıştır. Bu hastalıklar nadir görülmekte olup genellikle otozomal dominant geçiş göstermekte ve ailesel yatkınlık izlenmektedir. Bizim olgumuzda görülen anal atrezi, iskelet anomalileri, kulak anomalisi, hemihipoplazi ve radius anomalileri Townes-Brocks sendromu olabileceğini düşündürmektedir.

Konjenital Ptozise Eşlik Eden Doğumsal Sistemik Anomaliler

¹Özlem Ural, ²Mehmet Cem Mocan

¹Sağlık Bakanlığı, Şemdinli Devlet Hastanesi, Göz Hastalıkları, Hakkari

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara

GİRİŞ VE AMAÇ: Konjenital ptozis levator kasının gelişimsel bir distrofisine bağlı olarak meydana gelir ve sistemik doğumsal anomaliler ile beraber görülebilmektedir. Bu çalışmada ülkemizde görülen konjenital ptozis olgularına eşlik eden sistemik anomalileri değerlendirmeyi amaçladık.

GEREÇ VE YÖNTEM: 1980–2012 tarihleri arasında Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları kliniğine başvurup konjenital ptozis tanısı konan hastalar retrospektif olarak değerlendirildi.

SONUÇLAR: Çalışmamızda değerlendirilen 78 erkek (% 48,8), 82 kadın (% 51,3) toplam 160 hastanın 69’unda (% 43,1) sağ göz, 59’unda (% 36,9) sol göz tutulumu, 32’sinde (% 20) bilateral tutulum mevcuttu. Hastaların 130’unda (% 81,25) herhangi bir ek sistemik hastalık saptanmazken; 4 hastada (% 2,50) inmemiş testis, 4 hastada adenoid hipertrofisi (% 2,50), 2 hastada hipotiroidi (% 1,25), 2 hastada epilepsi (% 1,25), 1 hastada ventriküler septal defekt ve biküspit aort (% 0,63), 1 hastada mitral kapak prolapsusu (% 0,63), 1 hastada patent foramen ovale (% 0,63), 1 hastada ventriküler septal defekt ve triküspit yetmezliği (% 0,63), 1 hastada inkomplet sağ dal bloğu (% 0,63), 1 hastada brakidaktili ile koroid pleksus ve pineal kalsifikasyon (% 0,63), 1 hastada serebral palsy (% 0,63),

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

1 hastada motor-mental reterdasyon (% 0,63), 1 hastada korpus kallosum agenezisi ve mikrosefali (% 0,63), 1 hastada mitokondriyal miyopati (% 0,63), 1 hastada musküler tortikollis (% 0,63), 1 hastada talipes ekinovarus (% 0,63), 1 hastada Osteogenezis İmperfekta (% 0,63), 1 hastada Schwartz Jampel Sendromu (% 0,63), 1 hastada Noonan Sendromu (% 0,63), 1 hastada Wilms tümörü (% 0,63), 1 hastada Möbius Sendromu (% 0,63) ve 1 hastada Smith-Lemli-Opitz Sendromu (% 0,63) tespit edildi.

TARTIŞMA: Konjenital pitozis nadiren doğumsal sistemik anomaliler ile birliktelik göstermesine rağmen, bu olgular birlikte bulunabilecek anomaliler açısından dikkatli değerlendirilmelidir.

Prune Belly Sendromu

Şule Arıcı, Arzu Akdağ, Anıl Doğan, Betül Orhaner

Bursa Şevket Yılmaz EAH

GİRİŞ: Prune belly sendromu nadir görülen, etyolojisi tam açıklanamamış bir konjenital hastalıktır. Toplumdaki sıklığı yaklaşık olarak 1/40.000 olarak bildirilmiştir. Olguların %97'si erkek, %3'ü kız cinsiyetindedir. Abdominal kas yokluğu, bilateral kriptorşidizm ve üriner sistem anomelileri ile karakterizedir. Sendroma sıklıkla akciğer, iskelet, kalp ve gastrointestinal sistem defektleri de eşlik eder. Oligohidramnios ve pulmoner hipoplazi sık görülen bir komplikasyondur. Prognoz pulmoner hipoplazi ve renal displazinin derecesine bağlıdır.

OLGU: 35 yaşındaki annenin 6. gebeliğinden 5. yaşayan bebeği olarak erken doğum eylemi nedeniyle 32 haftalık NYY ile 2240 gr ağırlığında doğan erkek bebek doğum salonunda karşılandı. Yenidoğan refleksleri deprese ve spontan solunumu yoktu. Entübe mekanik ventilatörde takip edildi. Hastanın fizik muayenesinde ön fontanel 0,5*0,5 cm, arka fontanel kapalı ve molding saptandı. Kalp tepe atımı 106/dk idi. S1+ S2+ 2/6 sistolik üfürüm duyuldu. Burun kökü basık, migronatisi olan hastanın karnı çok geniş ve gevşekti, karın cildi buruşuktu ve palpasyonla karaciğer 3 cm, dalak 2 cm ele geliyordu. Erkek görünümünde genital yapısı olan hastanın testisleri skrotumda palpe edilemedi. Her iki alt ekstremitede pes ekinavrus deformitesi görüldü.

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

PA akciğer grafisinde her iki akciğerin hipoplazik olduğu görüldü. İdrar çıkışı olmayan hastaya mesane kateterizasyonu yapılamadı ve üretranın hipoplazik olduğu görüldü. Hastaya yapılan batin ultrasonografik görüntülemesinde abdominal kasların olmadığı, bilateral multikistik displastik böbreği olduğu ve ayrıca batında sol kadranda 4 cm çapında mezenter kisti olduğu görüldü. Mesane duvarı ve boyutu normal saptandı. Mevcut bulgularla hastaya prune belly sendromu tanısı konuldu. Takipleri sürekli desatüre halde seyreden hasta postnatal 8. saatinde kardiyopulmoner arrest oldu ve etkin resüsitasyon yapılmasına rağmen yanıt vermedi ve exitus kabul edildi.



SONUÇ: Prune belly sendromunda prenatal tanı en kolay 30. gestasyon haftasında ultrasonografi ile konur. Çoğu zaman prenatal tanısı konan üriner sistem malformasyonuna perinatal yaklaşım ve postnatal cerrahi ile tedavi olanağı söz konusudur. Klinik prezantasyonları geniş bir spektruma yayılan bu hastalıkta erken tanı ve tedavi yaklaşımı ile mortalitenin düşürülebilmesi söz konusudur.

Olgu Sunumu: Nöroenterik Kist

¹Murat Soner Çirkinoğlu, ²Emre Göçer, ³Ali Öztürk

¹Doç. Dr. İsmail Karakuyu Simav Devlet Hastanesi, Kütahya

²Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Ana Bilim Dalı, Ankara

³Ahlat Devlet Hastanesi, Bitlis

GİRİŞ: Embriyolojik dönemde notokordun ön barsaktan ayrılmaması sonucu ortaya çıkan doğumsal lezyonlara nöroenterik kist denir. Nadir görülen bu durum genellikle magnetik rezonans inceleme ile tanı almakla beraber kesin tanısı histopatolojik inceleme sonrası konur. Nöroenterik kist tespit edilen bir yenidoğan olgusu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU: Sağlıklı anne ve babanın 1. gebeliğinden prenatal ultrasonografide hidronefroz dışında patolojik bulgusu olmadan miadında doğan 25 günlük yenidoğan erkek hasta alt ekstremitelerini az oynatma şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde alt ekstremitelerinin hipotonik olduğu ve hiç hareket etmediği görüldü. Yenidoğan refleksleri alt ekstremitelerde alınamayan moro refleksi dışında doğaldı. Hastanın yapılan kan tetkikleri doğaldı. Hastanın magnetik rezonans değerlendirmesinde servikal ve torakal spinal kanalda ekspansiyona yol açmış, kordu kompanse eden kistik lezyonlar tespit edildi. Ayrıca bilateral böbreklerin hipertrofik olduğu ve parankim içinde kistik, lobule lezyonların olduğu tespit edildi. Hasta 15 gün sonra opere edildi. Eksize edilen materyalin histopatolojik incelemesi nöroenterik kist olarak tanımlandı. Sonrasında halen fizik tedavisine devam edilmekte olan hastanın alt ekstremiteleri tonusu ve hareketliliği normale döndü.

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

SONUÇ: Yenidoğan döneminde nöroenterik kist nadir rastlanan bir durumdur. Nöroenterik kistler hem nöral hem de mide mukozasına ait enterik doku içerirler. Kesin tedavi nöroenterik kistin total cerrahi rezeksiyonu ile mümkündür. Az görülen bir durum olan nöroenterik kistin magnetik rezonans görüntüleriyle sunumu yapılarak pediatri hekimlerinin konuyla ilgili farkındalığının artırılması hedeflenmiştir.

Anuler Pankreas, Ağır Trakeomalazi Ve Bronkomalazinin Eşlik Ettiği VACTERL Olgusu

¹Saime Ceylan, ²Arzu Akdağ, ¹Şenay Mengi

¹Şevket Yılmaz Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

²Şevket Yılmaz Eğitim Araştırma Hastanesi Yenidoğan Ünitesi, Bursa

GİRİŞ: VACTERL; vertebra, renal, kardiyovasküler, trakeoözafajial, radius anomalileri ve anorektal atrezinin beraber bulunabileceği bulgular topluluğuna verilen isimdir. Tanı için en az üç anomali olması gerekmektedir.

OLGU: 19 yaşındaki annenin 1. gebeliğinden 1. yaşayan olarak 36 haftalık C/S ile 1440 gram doğan erkek bebek solunum sıkıntısı nedeniyle Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesine yatırıldı. Fizik muayenesinde hipotonik, yenidoğan refleksleri depreseydi. Skolyozu bulunan olgunun sol ön kolu hipoplazikti ve sağ el baş parmağın yerinde aksesuar parmak görünümü vardı. Takipne ve dispnesi mevcuttu. Kardiyovasküler ve batin muayenesi doğaldı. Direkt grafisinde T11-T12 seviyesinde hemivertebrası, sağda 13 adet kostası vardı. Sağ radius hipoplazikti ve sağ ulna kısa olup boving deformitesi mevcuttu. Sağ baş parmak kemik yapıları izlenmedi. Batında double bubble görünümü mevcuttu. Olgu entübe olarak izlendi. Postnatal 2. gününde opere edildi. Olguda proksimal ösefagus atrezisi, trakeaösefajial fistül ve anuler pankreas saptandı.

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Postnatal 30. gününe kadar ekstübe edilemeyen olguya bronkoskopi yapıldı ve %90 oranında trakeomalazi ve bronkomalazi saptandı. Trakeotomi açıldı ancak tolere edemedi ve entübe izlendi. Hemivertebrası, skolyozu, aksesuar kostası, trakeaözefagial fistülü, özefagus atrezisi ve ekstremitte anomalileri olan olguda VACTERL Sendromu düşünüldü.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Bu sendromu nadir görülen bir sendrom olması ve bu klinik bulguları içeren hastalarda düşünülmesi gerektiğini belirtmek için sunduk.

Preterm Bebeklerde 25 Oh D Vitamini Düzeyleri Ve Respiratuar Distres Sendromu

¹Pelin Doğan, ¹Hilal Özkan, ¹Nilgün Köksal, ²Merve Topçu, ¹Onur Bağcı, ³Erdal Eren

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Endokrinoloji Bilim Dalı

GİRİŞ VE AMAÇ: Respiratuar distress sendromu (RDS) preterm bebeklerde sık görülen, mortalite ve morbiditesi yüksek olan bir durumdur. RDS için pek çok risk faktörü bulunmaktadır. Son yıllarda yapılan çeşitli çalışmalarda preterm bebeklerde 25 OH D vitamini eksikliğinin sık görüldüğü ve D vitamini eksikliğinin in utero akciğer maturasyonu ile ilişkili olduğu saptanmıştır. Ancak prematüre bebeklerde D vitamini eksikliği ile RDS ilişkisini araştıran sınırlı sayıda çalışma bulunmaktadır. Bu çalışmada preterm bebeklerde D vitamini düzeyleri ile RDS arasındaki ilişkinin araştırılması amaçlanmıştır.

MATERYAL VE METOT: Bu prospektif çalışmaya Ocak 2013-Aralık 2014 yılları arasında yenidoğan yoğun bakım ünitemizde yatırılarak takip edilen <32 gestasyon hafta altındaki preterm bebekler alındı. Tüm bebeklerden yatışlarının ilk gününde 25 OH D Vitamin düzeyi ve gönderildi.

Antenatal ve postnatal özelliklerikaydedildi.D vitamini düzeyleri <10ng/ml ciddi, 10-20 ng/ml orta, 20-30 ng/ml hafif eksiklik ve >30 ng/ml normal olarak kabul edildi.

SONUÇLAR: Çalışmaya <32 hafta olan toplam 72 bebek alındı. Ortalama doğum ağırlıkları 1232 ± 513 gr, ortalama gestasyonel yaşları 28.9 ± 2.0 hafta olarak bulundu. Çalışmaya alınan tüm olguların 25 OH D vitamini düzeyinin <30ng/ml ve sadece 1 olgunun >20 ng/ml olduğu görüldü. RDS'si olan ve olmayan olgular arasında, cinsiyet, doğum şekli, antenatal steroid kullanımı, maternal risk faktörleri açısından farklılık bulunmadı. RDS'si olan olguların ortalama D vitamini düzeyi, RDS'si olmayan olgular göre daha düşük olmakla birlikte farklılık anlamlı bulunmadı. RDS'si olan 41 bebeğin %65.9'unun (27/41) 25 OH D vit düzeyinin <10ng/ml olduğu ve bu bebeklerin %70'inde (19/27) düzeyin < 5 ng/ml olduğu görüldü. Anne ve bebek 25 OH D vitamini düzeylerinin anlamlı şekilde korele olduğu görüldü. RDS'si olan bebeklerin annelerinin %58.5'inin, RDS'si olmayan bebeklerin annelerin ise %36'sının gebelikte hiç vitamin desteği almadığı saptandı.

TARTIŞMA: Çalışmamıza alınan olguların tamamında D vitamini düzeylerinin düşük olduğu ve çoğunluğunda ciddi eksiklik olduğu ve RDS olan olgularda ciddi D vitamin eksikliği oranının daha yüksek olduğu görülmüştür. Anne ve bebek D vitamini düzeylerinin de anlamlı şekilde ilişkili olması gebelik takiplerinde maternal vitamin kullanımının çok düşük oranlarda olması dikkate alındığında gebelikte uygun takip ve yeterli D vitamini replasmanı ile RDS sıklığının azaltılabileceği söylenebilir.

Preterm Bebeklerde 25 OH D Vitamini Eksikliğinin Sıklığının Ve Morbiditelerle İlişkisinin Araştırılması

¹Pelin Doğan, ¹Nilgün Köksal, ¹Hilal Özkan, ²Merve Topçu,
¹Onur Bağcı, ³Erdal Eren

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Endokrinoloji Bilim Dalı

GİRİŞ VE AMAÇ: D vitaminin pek çok organ fonksiyonunda rol aldığı bilinmektedir. Preterm bebeklerde 25OH D vitamini eksikliği sık görülmektedir. Prematüre morbiditeleri üzerine etkisi tam olarak bilinmemektedir. Çalışmalarda D vitamini yetersizliğinin erken sepsis ve bronkopulmoner displazi (BPD) ile ilişkili olduğu bulunmuştur. Çalışmamızda preterm bebeklerde D vitamini düzeylerinin ve morbiditelerle ilişkisinin araştırılması amaçlanmıştır.

MATERYAL VE METOT: Bu prospektif çalışmaya Ocak 2013-Aralık 2014 yılları arasında yenidoğan ünitemizde yatırılan <37 gestasyon hafta altındaki bebekler alındı. Bebeklerden yatışlarının ilk gününde 25OH D Vitamin düzeyi gönderildi. Antenatal ve postnatal özellikleri kaydedildi. Tüm olgulara 25OH D vitamini düzeyi görüldükten sonra 800 ünite D vitamini oral olarak başlandı ve 4 hafta aralarla ve taburculukta kontrol düzeyleri alındı. D vitamini düzeyleri <10 ng/ml ciddi, 10-20 ng/ml orta, 20-30 ng/ml hafif eksiklik ve >30 ng/ml normal olarak kabul edildi.

SONUÇLAR: Çalışmaya <37 hafta olan 139 bebek alındı. Ortalama doğum ağırlıkları 1863 ± 863 gr, ortalama gestasyonel yaşları 31.9 ± 3.4 hafta olarak bulundu. Çalışmaya alınan tüm olguların 25OH D vitamini düzeyi <30 ng/ml bulundu ve %62.2'sinde (84/139) <10 ng/ml idi. Olguların ortalama 25OH D vitamini düzeyleri 8.7 ± 5.8 ng/ml (2.2-27.5 ng/ml) idi. Anne 25OH D vitamini düzeyleri ortalama 11.5 ± 6.8 ng/ml (2.0-46.1) bulundu. D vitamini düzeyi <10 ng/ml olan bebeklerin annelerinin de D vitamini düzeylerinin anlamlı şekilde düşük olduğu görüldü. Annelerin sadece 8'inin (% 5.7) gebelikte 400 ünite D vitamini kullandığı ve benzer şekilde %5.7'sinin ortaöğretim üstünde eğitime sahip olduğu görüldü. Ciddi ve orta derecede D vitamini eksikliği olan olgularda RDS, BPD, İVH, ROP ve osteopeni açısından anlamlı farklılık bulunmadı. Ciddi D vitamini eksikliği olan grupta % 20.9, orta derecede eksiklik olan grupta %14.6 oranında geç sepsis olduğu görüldü, ancak farklılık anlamlı bulunmadı. İlk kontrolde olguların %53.7'sinin, 2. kontrolde %85.7'sinin 25 OH D vitaminin düzeylerinin >20 ng/ml olduğu görüldü.

TARTIŞMA: D vitamini eksikliğinin preterm bebeklerde oldukça sık olduğu ve önemli morbiditelerle ilişkili olduğu bildirilmiştir. Çalışmamıza alınan olguların tamamında D vitamini düzeylerinin düşük olduğu ve çoğunluğunda ciddi eksiklik olduğu görülmüştür. Olgulara erken dönemde D vitamini tedavisi başlanarak ilk kontrolde yaklaşık %50, 2. kontrolde %85 oranında hedef düzeye ulaşılmış ve ciddi morbiditelerin sıklığı açısından farklılık olmadığı görülmüştür.

Sarılık İle Başvuran Hastada Bilateral Sürrenal Hematom Olgusu

¹Melih Timuçin Doğan, ²Emel Doğan

¹Beyhekim Devlet Hastanesi, Konya

²Selçuk Üniversitesi Sağlık Meslek Yüksekokulu, Konya

GİRİŞ: Sarılık yenidoğan döneminde sık karşılaştığımız, ancak kernikterus gibi ciddi sonuçlara yol açabilmesi nedeniyle önemli olan sorunlardan biridir. Sarılığa kan grubu uyumsuzluğu, hipotiroidi, eritrosit enzim eksiklikleri, enfeksiyon gibi nedenler yol açabilir. Açıklanamayan bazı sarılık olgularında bilirubinin yüksek düzeylerde seyretmesinde sürrenal hematomun rol oynadığı gösterilmiştir. Sürrenal kanama miad bebeklerde seyrek görülen bir durumdur. Yenidoğanda sürrenal bez boyutunun büyük ve kanlanması fazla olması nedeniyle kanamaya yatkındır. Altta yatan nedenler genellikle doğum travması, uzamış doğum eylemi, makrozomi, makat doğum, asfiksi, sepsis ve kanama diyatezidir. Genellikle tek taraflı görülürken bilateral görülme sıklığı daha azdır. Sürrenal kanamanın klinik belirtileri değişkenlik gösterir. En sık görülen bulgular uzamış sarılık ve karında kitledir. Sürrenal hematom yenidoğanda adrenal kitlenin en sık nedenidir. Sürrenal kanamaya bağlı adrenal yetmezlik nadiren görülür. Biz de sarılık nedeniyle sevk edilen ve sürrenal hematom saptanan olgumuzu sunarak bu konuya dikkat çekmek istedik.

OLGU SUNUMU: Sorunsuz, takipli gebelik sonucu, normal vajinal yolla, term, 4000 gram doğan bebek postnatal 3. Gününde sararma şikayetiyle başvurdu. Doğumda vakum uygulandığı öğrenildi. Fizik bmuayenesinde ikter ve palpasyonla batında ele gelen bilateral yaklaşık 5 cm çapında kitle tespit edildi. Anne ile bebek arasında Rh ve ABO uyumsuzluğu yoktu. Direk Coombs testi negatifti. Enfeksiyon belirteçleri negatifti. Tiroid hormonları normal sınırlarda idi. Abdominal usg : Bilateral kalsifikasyon göstermeyen sağda 5x4 cm solda 4x4 cm çapında sürrenal kitle tespit edildi. Olgunun izleminde sürrenaldeki bulgular kayboldu. Pedaitrik endokrinoloji tarafından sürrenal yetmezlik açısından takibinde problem yaşanmadı.

SONUÇLAR: Sarılıkla başvuran olgularda özellikle travmatik doğum söz konusu ise patolojik nedenler dışlandıktan sonra görünen hematomlar dışında sürrenal hematomun da akılda tutulması bazı olgularda faydalı olacaktır.

Lokal Anestezik Madde Uygulaması Sonucu Gelişen Methemoglobinemi

²Zeynep İlkşen Hocoğlu, ²Halil İbrahim Aksoy, ²Ufuk Özkaya,
²Tuğba Calapoğlu, ³Onurcan Yacuz, ¹Sibel İneçikli, ²Serdar Özkasap

¹Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi Aile Hekimliği, Rize

²Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, Rize

³Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi, Rize

GİRİŞ: Normal koşullarda hemoglobinde bulunan demir iki değerlidir (Fe⁺⁺). Hemoglobindeki demirin, üç değerli (Fe⁺⁺⁺) duruma geçmesiyle methemoglobinemi oluşur. Methemoglobin, hemoglobinin oksijen taşıma kapasitesi olmayan okside şeklidir. Bizim yazımızda pirilokaine bağlı gelişen bir methemoglobinemi olgusu sunulmaktadır. Normal methemoglobin düzeyi total hemoglobinin %1'inden daha azdır ve bu değer %2-3'ü geçmez. Alyuvarlarda bulunan sitokrom b5 redüktaz enzim sistemi sayesinde methemoglobin düzeyleri düşük tutulabilmektedir. Methemoglobin düzeyi %10'u aşınca periferik siyanoz saptanmaya başlar, %35 ve üzeri değerlerde doku hipoksisi ile birlikte yaygın siyanoz görülür iken; düzey %70'e ulaştığında koma ortaya çıkar ve bu durum tedavi edilmediğinde ölümlle sonuçlanabilir.

OLGU: 28 Günlük erkek bebek. Bilinen bir hastalığı yok. Prilokain ile lokal anestezi altında sünnnet edildi. Sünnnet sonrası anneye verilen bebek, anne tarafından beslenmeye çalışırken emmediği, bilincinin kapandığı, dudaklarında ve cildinde morarma olduğu öğrenildi.

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Hastanın kan gazında pH: 7.42, pCo₂: 38.1, HCO₃: 25, BE: 0,6, metHb: %28 gelmesi üzerine hasta methemoglobinemi tanısıyla takibe alındı. Orali kapatıldı, Hood içi O₂ 6 lt/dk dan başlandı ve mayi desteği verildi. Metilen mavisi temin edilemediği için 300 mg Askorbik asit 1 saatte iv olarak uygulandı. Sonrasında hastanın siyanozu ciddi olarak geriledi, kontrolde metHb: %1.8' e kadar geriledi. Hastanın orali açıldı, oksijen ve mayi desteği kesilerek takip edildi. Takip altında herhangi bir problem rastlanmayan hasta taburcu edildi. Hastanın G6PDH normal olarak sonuçlandı.

TARTIŞMA: Siyanoz ile başvuran dolaşım ve solunum sistem bulguları normal olan hastada methemoglobinemi ayırıcı tanılar arasında düşünülmelidir. Yaşamın ilk aylarında sitokrom b5 redüktaz enzim aktivitesinin geçici olarak eksik olması da yenidoğan ve süt çocuklarının methemoglobinemiye daha yatkın olmalarına yol açmaktadır . Prilokain özellikle çocuklarda tedavi dozlarında dahi methemoglobinemiye neden olabilen bir lokal anestezi ajandır. Kimyasal maddelere bağlı toksik methemoglobinemide, öncelikli olarak, uygulamaya son verilmesi ve mümkünse maddenin vücuttan uzaklaştırılması gereklidir. %20'den düşük değerlerde genelde neden olan ilacın kesilmesiyle düzelme görülür, ancak yenidoğan ve erken süt çocukluğu döneminde tedavi gerekebilir . Daha yüksek konsantrasyonlarda ise metilen mavisi, 1-2 mg/kg dozunda, en az beş dakika süreyle intravenöz olarak kullanılabilir ve gerekirse bir saat sonra doz tekrarlanabilir. G6PD eksikliğinde metilen mavisi kullanılması hemolize neden olabileceğinden kullanılmamalıdır. Toksik methemoglobinemi vakalarında metilen mavisi bulunmadığında veya G6PD eksikliği şüphesi varsa, intravenöz askorbik asit kullanımının etkin olduğu bildirilmiştir.

İki Farklı Surfaktan Preparatının Doku Oksijenizasyonu Üzerine Etkilerinin Karşılaştırılması

¹Merih Çetinkaya, ¹Aslan Babayiğit, ¹Burcu Cebeci, ²Hilal Özkan, ²Nilgün Köksal

¹Kanuni Sultan Süleyman Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji BD

GİRİŞ: Günümüzde doğal surfaktan preparatları Respiratuvar distress sendromu (RDS) tanısı alan prematüre bebeklerin tedavisinde profilaktik, erken veya geç kurtarma tedavisi şeklinde başarı ile uygulanmakta ve bu bebeklerde mortalite ve hava kaçağı sendromlarını anlamlı şekilde azaltmaktadır. Surfaktan uygulamasının parsiyel arteriyel oksijen basıncını arttırarak oksijenizasyonu düzelttiği bilinse de, doku oksijenizasyonu üzerine olan etkileri ile ilgili sınırlı veri mevcuttur. Bu randomize prospektif çalışmanın amacı RDS tanısı ile yatırılan aşırı düşük doğum ağırlıklı (ADDA) prematüre bebeklerde 2 farklı doğal surfaktan uygulamasının ve farklı dozlarının beyin, böbrek ve mezenterik doku oksijenizasyonu üzerine olan etkilerinin karşılaştırılması idi.

YÖNTEM: Bu randomize prospektif çalışmaya RDS tanısı ile yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırılarak surfaktan uygulanan ≤ 28 GH ve/veya ≤ 1000 gram olan ADDA bebekler dahil edildi. Bebekler surfaktan tipi ve dozuna göre 2 grup şeklinde randomize edildiler: grup 1 (beractant, 100 mg/kg/doz), grup 2 (poractant alfa 200 mg/kg/doz). Tüm bebeklere surfaktan erken kurtarma tedavisi şeklinde uygulandı.

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Serebral, renal ve mezenterik doku oksijenizasyonu near-infrared spektroskopi (NIRS, INVOS®) kullanılarak belirlendi. Tüm bebekler yoğun bakıma alınır alınmaz serebral, renal ve mesenterik problemler yerleştirilerek NIRS ile monitörize edildiler. Sürfaktan öncesi ve sonrası FiO₂ değerleri, ventilasyon şekli, başlangıç ve surfaktan sonrası ayarlar ve kan gazları kaydedildi. IRS monitorizasyonuna 24 saat boyunca devam edildi.

SONUÇLAR: Çalışmaya toplam 62 bebek alındı, grup 1'de 30 bebek, grup 2'de 32 bebek mevcuttu. Çalışmaya alınan bebeklerin ortalama doğum haftası 25.1±2.3 hafta, doğum ağırlığı 774±263 g idi. İki grup arasında ortalama doğum haftası, ortalama doğum ağırlığı ve surfaktan öncesi serebral, renal ve mezenterik doku oksijenizasyon ölçümleri (rSO₂) arasında anlamlı farklılık saptanmadı (p>0.05). Sürfaktan sonrası 1. saatte ölçülen serebral, renal ve mezenterik rSO₂ değerleri surfaktan öncesine göre artış göstermesine ve bu artış beractant grubunda daha fazla olmasına rağmen iki grup arasında istatistiksel anlamlı farklılık saptanmadı (p>0.05). Sürfaktan sonrası 4, 6 ve 24. saatlerdeki serebral, renal ve mezenterik rSO₂ değerleri açısından 2 grup arasında anlamlı farklılık saptanmadı (tüm p>0.05).

YORUM: RDS'li bebeklerde surfaktan uygulaması sonrası sistemik oksijenizasyonda artış olduğu bilinse de, doku oksijenizasyonları ile ilgili veriler sınırlıdır. Bu çalışmada farklı surfaktan preparatlarının uygulamadan hemen sonra serebral ve renal doku oksijenizasyonunu arttırdığı ve iki preparat arasında anlamlı farklılığın olmadığı literatürde ilk defa gösterilmiştir. Hasta sayısının artması

Epidermolizis Bülloza Tip Junctional Ve Birlikte Görülen Malformasyonlar: Olgu Sunumu

²Mehmet Sarıaydın, ³Gülsüm Buse Doğan, ³Tuğba Bayraktar Aydın,
⁴Erhan Abanoz, ¹Sibel İneçikli, ³Halil İbrahim Aksoy, ⁵Serdar Özkasap

¹Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi Tıp Fakültesi Aile Hekimliği, Rize

²Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi Tıp Fakültesi Yenidoğan Yoğun Bakım, Rize

³Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, Rize

⁴Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi Tıp Fakültesi, Rize

⁵Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematolojisi, Rize

GİRİŞ: Epidermolizis Bülloza konjenital, herediter, büllerle karakterize bir bozukluktur. Oldukça nadir görülen bu hastalıkla ek malformasyonların birlikteliği sıktır.

OLGU: Doğum öncesinde pilor atrezisi olduğu bilinen, 32 haftalık gebeliği takiben C/S doğan bebeğin doğumda kliniği nedeniyle epidermolizis bülloza olduğu düşünüldü. Anne babası arasında akraba evliliği yoktu ve ilk çocuktu. Solunum sıkıntısı nedeniyle entübe edildi ve yenidoğan yoğun bakım servisimize yatırıldı. Hastanın 4 ekstremitelerinde ve vücudunun bir çok noktasında epidermis yoktu ve nazıkçe dokunulan bölgelerinde de büller oluşup; kolayca patlıyordu. Hastanın sol dış kulağı yoktu, sağ kulağı hipoplazik ve meatus yoktu. Skrotumu olmayan hastanın nörolojik olarak da spastik paralizi mevcut olup gözler hariç immobildi. Hastanın tüpü değiştirilirken larinksindeki darlık nedeniyle zorluk yaşandı. Yapılan USG de bilateral medüller nefrokalsinozis görüldü.

Ayakta direk batın grafisinde mide altına hava geçişi olmadığı görüldü. Çocuk Cerrahisi Bölümü ve Dermatoloji Bölümü ile multidisipliner çalışmalar sonucunda hasta pilor atrezisi için ameliyat edildi. Ameliyat öncesinde de total parenteral nutrisyon ile beslenen hastanın gaita ve idrar çıkışı mevcuttu ameliyat sonrasında orogastrik tüpünden kirli geleni olmaya başladı. Dermatolojinin önerisi ile sıvı vazelin ile vücut bakımı yapılmaya başlandı ancak deri yüzeyinde gözle görülür bir yenilenme olmadı ve skarlar oluşmaya başladı. 19 günün sonunda hastaya yapılan müdahalelere rağmen solunum sıkıntısı ve sepsis nedeniyle ex oldu.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Oldukça nadir görülen Epidermolizis Bülloza hastalığının 3 büyük tipi mevcut olup bunlardan bizim vakamıza uygun olanı Junctional Epidermolizis Bülloza ve alt grup olarak Herlitz alt grubu idi. Herlitz tipinde; yaygın, ağır ve zor iyileşen büller, skarlar, granülasyon dokuları, tırnak distrofileri, gastrointestinal ilişkili malformasyonlar, üroloji ile ilişkili malformasyonlar ve hava yolu darlığı ile beraber larinks ilişkili malformasyonlar görülür. Bizim hastamızda bu ek bozuklukların bir çoğu mevcutken tırnak distrofisi yoktu ek olarak kulak malformasyonu mevcuttu. Kesin tanı ve tiplendirme elektron mikroskopisi ve immunflorasan görüntüleme ile konulur. Ancak hastanemizde bu imkanlar olmadığı için kesin tanı konulamadı. Tanı klinik olarak konuldu ve ailenin bundan sonraki çocukları için genetik yardım almaları önerisi yapıldı.

Neonatal Vitamin D Eksikliği: Sıklık, Şiddet Ve Nedenlerinin Araştırılması Ve Tedavi Başarısının Değerlendirilmesi

¹Pelin Doğan, ¹Nilgün Köksal, ¹Hilal Özkan, ²Merve Topçu, ¹Onur Bağcı, ³Erdal Eren

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Endokrinoloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ VE AMAÇ: Gelişmekte olan ülkelerde 25 OH Vitamin D eksikliği yüksek oranlarda görülmektedir. Ülkemizden yapılan çeşitli çalışmalarda neonatalciddi D vitamini eksikliği %50-92' ye varan oranlarda olduğu saptanmıştır. Ancak eksiklik saptanan olgularda tedavi sonuçlarını değerlendiren sınırlı sayıda çalışma bulunmaktadır. Bu çalışmada yenidoğan bebeklerde D vitamini eksikliğinin sıklığının, şiddetinin, nedenlerinin araştırılması ile birlikte tedavi sonrası sonuçların değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

MATERYAL VE METOT: Bu prospektif çalışmaya Ocak 2012-Aralık 2014 yılları arasında yenidoğan yoğun bakım ünitemizde yatırılarak takip edilen preterm ve term toplam 230 bebek alındı. Tüm bebeklerden yatışlarının ilk gününde 25 OH D Vitamin düzeyi ve gönderildi. Antenatal ve postnatal özelliklerikaydedildi.

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Tüm olgulara 25 OH D vitamini düzeyi görüldükten sonra preterm bebeklerde 800 ünite, term bebeklerde 400 ünite D vitamini oral olarak başlandı ve 4 hafta aralarla ve taburculukta kontrol düzeyleri alındı. D vitamini düzeyleri <10ng/ml ciddi, 10-20ng/ml orta, 20-30 ng/ml hafif eksiklik ve >30 ng/ml normal olarak kabul edildi.

SONUÇLAR: Çalışmaya 132 erkek 98 kız olmak üzere toplam 230 bebek alındı. Ortalama doğum ağırlıkları 2387 ± 1055 gr, ortalama gestasyonel yaşları 34.7 ± 4.4 hafta olarak bulundu. Çalışmaya alınan tüm olguların 25 OH D vitamini düzeyi <30ng/ml bulundu ve %61.7'sinde (142/230) ciddi, %34'ünde (78/230) orta, %4.3'ünde (10/230) hafif eksikliğin olduğu saptandı. Ciddi, orta ve hafif D vitamini eksikliği olan olgular arasında cinsiyet, gestasyon haftası ve doğum ağırlığı bakımından anlamlı farklılık saptanmadı. D vitamini düzeyi <10 ng/ml olan bebeklerin annelerinin de D vitamini düzeylerinin anlamlı şekilde düşük olduğu görüldü. Annelerin sadece 11'inin (% 4.7) gebelikte 400 ünite D vitamini kullandığı ve benzer şekilde %4.0'ünün ortaöğretim üstünde eğitime sahip olduğu görüldü. Anne giyim şekli açısından gruplar arasında farklılık saptanmadı ancak ilkbahar-yaz döneminde doğan bebeklerde anlamlı şekilde ciddi D vitamini eksikliğinin yüksek olduğu görüldü. Ciddi ve orta derecede eksikliği olan olguların %32'sinin 1. kontrolde, %59'unun 2. kontrolde D vitamini düzeylerinin >20 ng/ml olduğu görüldü.

TARTIŞMA: D vitamini eksikliği ülkemiz gibi gelişmekte olan toplumlarda sık görülmektedir. Çalışmamıza alınan olguların tamamında D vitamini düzeylerinin düşük olduğu ve çoğunluğunda ciddi eksiklik olduğu görülmüş ve D vitamini eksikliği ile anne D vitamin düzeyleri arasında anlamlı ilişki olduğu saptanmıştır. Neonatal D vitamini eksikliğinin önlenmesi için antenatal uygun D vitamini replasmanı yapılmasının son derece önemli olduğu düşünülmektedir.

Vesikoüreteral Reflüde Klinik Ve Laboratuvar Yöntemlerinin Ayırıcı Tanıdaki Yeri: Veri Madenciliği Analizi İle Klinik Kararlara Farklı Bir Yaklaşım

¹Ahmet Keskinoglu, ²Pembe Keskinoglu, ³Suriye Özgür, ⁴Caner Alparslan, ⁴Önder Yavaşcan, ⁵Burak Ordin, ⁴Serdar Sarıtaş, ⁴Cengizhan Elmas, ⁴Nejat Aksu

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD, İzmir

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyoistatistik ve Tıbbi Bilişim AD, İzmir

³Ege Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enst. Yüksek Lisans öğr.(Biyoistatistik ve Tıbbi Bilişim), İzmir

⁴Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, Bursa

⁵Ege Üniversitesi Fen Fakültesi Matematik Bölümü, İzmir

GİRİŞ VE AMAÇ: Vezikoüreteral reflü (VUR) idrar yolu enfeksiyonu (İYE) geçiren çocukların 1/3'ünde görülen, renal skar gelişme riski yüksek bir hastalıktır. Son dönem böbrek yetmezliği hastalarının %3-25'i reflü nefropatilisidir. Önlenebilir sonuçları nedeniyle VUR erken tanılanmalıdır. VUR'la en çok karıştırılan İYE'den ayrımının yapılması genelde konu ile ilgili uzmanlık alanında mümkündür. VUR erken tanısı için, uzmanlık hizmetin sunulmadığı sağlık hizmeti basamakları için de ipuçları geliştirilmelidir. VUR tanısı klasik tıbbi bilgiden geliştirilir, ancak bu bilgiler istatistik karar destek sistemleriyle incelenmeli, ayırt edici güçleri belirlenmelidir. Veri Madenciliği; VUR gibi çoklu veride, büyük veri yığınlarından önemli, işe yarar bilgileri ortaya çıkarır ve çok boyutlu analize olanak tanır.

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Amacımız VUR tanı kriterlerini, veri madenciliği yöntemleriyle incelemektir. Bulgu ve testlerin ayırıcı tanı-gücünü, yineleyen İYE'den ayırma göre belirlemektir.

YÖNTEM: Kayıtlarından retrospektif metodolojik çalışma yapıldı. Devam eden TÜBİTAK projesinin ara değerlendirmesidir. Ege Üniversitesi ve Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesinde VUR, yineleyen İYE'lu hasta bilgileri gözden geçirilerek, 333 hastanın (90 İYE, 243 VUR) bilgileri (demografik, öz-soygeçmiş, fizik muayene, laboratuvar, görüntüleme) veri tabanına girildi. Veri, WEKA (Waikato Environment for Knowledge Analysis) yazılımıyla sınıflandırma, kümeleme yapılarak matematiksel modellerle incelendi.

SONUÇ: İlk grup analize; öykü ve laboratuvar incelemelere ait 40 değişken dahil edilerek, VUR/İYE sınıflandırmasını yapabilecek temsil yeteneğine sahip değişkenler, CfsSubsetEval(attribute evaluator) özellik seçme ve Bestfit arama yöntemi ile belirlendi. Yaş, huzursuzluk, iştahsızlık, öyküde idraryolu enfeksiyonu, ailede böbrek hastalığı, idrar-pH, lökositesteraz, eritrosit silendiri en güçlü özellikler olarak saptandı.İkinci olarak VUR/İYE için ayırıcı fonksiyon araştırıldı. Veri madenciliği yöntemlerinde geçerlilik-güvenilirliği sağlayan cross validation ile eğitim ve test kümeleri belirlendi. Sekiz sınıflandırma algoritması için model kuruldu, fonksiyonlar eğitilip, test kümelerinde uygulandığında; Random Forest %76.27, Random Tree %69.4, J48 %72.9, Decision Table%75.1, Ada Boost%76.3, Multi LayerPerception(MLP) %79.6, Logistic %72.7, Naive Bayes %55.6 oranında ayırım yapılabildiği saptandı. En iyi ayırım MLP yönteminin 79.6 başarımlı yüzdesine ulaştığı görüldü.

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

TARTIŞMA: Öykü, idrar-kan incelemeleriyle VUR'un tanı gecikmesine neden olan durumda bile uygun değerlendirmeyeyle %80'e yakın ayırım yapılabilir. Bu bulgu gecikmiş tanılar için kaçırılmış fırsatlara vurgu yapma olanağını vermektedir. İstatistik ve klinik karar modelleri tanı gücüne göre birlikte değerlendirilerek, hizmet basamaklarına yönelik karar algoritmaları geliştirilebilir. Görüntülemelerin dahil edildiği modeller ayrıca incelenecektir. TÜBİTAK tarafından desteklenmektedir (PROJE NO: 114S011).Anahtar sözcükler: vesikoüreteral reflü, veri madenciliği, ayırıcı tanı.

Üçüncü Basamak Hastanelerine Başvuran Vesikoüreteral Reflü Çocuklarda Risklerin Değerlendirilmesi

²Caner Alparslan, ²Önder Yavaşcan, ¹Ahmet Keskinöğlu, ²Serdar Sarıtaş, ²Cengizhan Elmas, ²Nejat Aksu, ³Suriye Özgür, ⁴Pembe Keskinöğlu

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD, İzmir

²Tepecik Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İzmir

³Ege Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enst. Yüksek Lisans Öğr.(Biyoistatistik Ve Tıbbi Bilişim), İzmir

⁴Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Biyoistatistik Ve Tıbbi Bilişim AD, İzmir

GİRİŞ VE AMAÇ: Tüm çocukluk çağında Vezikoüreteral reflü (VUR) insidansı %0,5-1,5 arasındadır. VUR, renal skar için risktir. VUR'un hastalık kontrolüne katkı sağlaması için olguların geniş veri setlerinde temel özellik ve risk faktörleri tanımlanmalı tedavi ve izlem sonuçları paylaşılmalıdır. Yüksek dereceli (Grade IV veya üzeri) VUR'lu çocuklarda düşük dereceli VUR'lu çocuklara göre renal skar oluşumu daha fazla görülmektedir. Risk özelliklerinin tanınması, bilinmesi ve vurgulanması erken tanı için önemlidir. Bu çalışmanın amacı Tepecik Eğitim araştırma hastanesi ve Ege Üniversitesine başvuran VUR tanısı alan çocukların hastalık için risk özelliklerini tanımlamaktır.

YÖNTEM: Bu çalışma kayıtlardan retrospektif tanımlayıcı bir araştırmadır. Devam eden bir projenin ön değerlendirmesidir. Ege Üniversitesi ve Tepecik Eğitim araştırma hastanesi kayıtlarından son 10 yıldaki VUR tanılı

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

çocukların bilgilerini kapsayan projede veri girişi yakın zamandan başladı. Bu çalışmada 211 VUR'lu çocuğun verisi incelendi.

Hasta dosya verileri, alanında uzman pediatristlerce tekrar gözden geçirilerek veri tabanını oluşturuldu. İncelenen değişkenler; yaş, cinsiyet, öz-soygeçmiş, fizik bulgu, İYE bilgisi, laboratuvar verileridir. Sürekli değişkenler ortalama±sapma, kategorik değişkenler frekanslarla tanımlandı. Veri analizi R programı stüdyo verision 3.0.2 programı kullanıldı.

SONUÇ: VUR'lu çocukların yaş ortalaması $9,3\pm4,2$ yıldır, 130'u (%61.6) kızdır. İncelenen veri grubunun topluma göre cinsiyet dağılımı farklıdır ($p<0.001$, Ki-kare test). İlk başvuruda %37'sinde ateş, idrar kaçırma %13,3'ünde, urgency %26.0'sında, sık idrara çıkma %18.0'inde saptanırken, huzurluk gibi özgül olmayan bulgu %73,5'inde vardır. Tüm olguların %95,3'ünde kültürle kanıtlanmış İYE, başvuru öncesi %94.8'inde sözel bildirilen İYE bulunuyordu. Aile öykülerinde hastalıkla ilgili özgeçmiş özelliklerinin saptanan sıklıkları gözardı edilecek kadar azdı (İYE-2, VUR-2). Tüm olguların 43'ünde izlem süresinde 5 ve üzeri anormal idrar saptandı. 172 çocuğun doğum hafta bilgisine göre %2.9'unda 37 hafta altında prematüdü. Kayıtlarda 86 çocuğun ilk başvuruda idrar kültür tetkiki bulundu ve 67'sinde E.coli sorumlu bakteriydi. 86 çocuğun 66'sında 105 koloni üreme olmuştur. Dosya verilerindeki ilk USG incelemesi olan 134 çocuğun %6.0'ı nda ekojenite Grade 0 üzerinde, MSUG görüntülemeye %60.4'ü grade 1 ve üzerindedir.

TARTIŞMA: Yineleyen İYE-VUR ilişkisinin ve en sık rastlanan İYE nedeni E.coli bilgisinin tekrar saptanmasına karşın, soygeçmiş özelliğinin bulunmaması bu veri tabanının en dikkat çekici bulgusudur. Veri tabanı tamamında bu bulgular tekrar gözden geçirilecektir. TÜBİTAK tarafından desteklenmektedir (PROJE NO: 114S011). Anahtar sözcükler: vesikoüreteral reflü, risk faktörleri.

Tekrarlayan Anjiyoodemin Nadir Nedeni: Hereditör Anjiyoodem

Deniz Özçeker, Zeynep Tamay, Nermin Güler

İstanbul Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Alerji Ve İmmünoloji

GİRİŞ: Hereditör anjiyoodem (HA); tekrarlayan anjiyoodem atakları ile seyreden C1 inhibitör eksikliğine veya fonksiyon bozukluğuna bağlı gelişen otozomal dominant kalıtılan bir hastalıktır. Burada anjiyoodem ve karın ağrısı atakları ile gelen ve HA Tip 2 tanısı alan bir olgu sunulmuştur.

OLGU: Altı yaşında erkek çocuğunun, son iki ayda iki kez yüzünde şişlik yakınması olmuştu. İlk kez 2 ay önce yüzde, özellikle göz ve alın bölgesinde şişlik ve karın ağrısı yakınması olan hasta başvurduğu merkezde prednisolon intramusküler yapılarak gönderilmiş, ancak hastanın yakınmaları devam etmiş, üç gün sonra kendiliğinden geçmişti. Aile öyküsünden anne ve anneannesinde HA olduğu ve onlarda da zaman zaman kol ve bacaklarda şişme olduğu öğrenildi. Hastanın başvuru fizik muayenesi normal idi. Serum C4 düzeyi 3.0 mg/dl (10-40 mg/dl), C1 inhibitör düzeyi 35,2mg/dl (24-40 mg/dl) idi. Hastanın aile öykünün olması, anjiyoodeminin kortikosteroide yanıt vermemesi ve C4 düzeyinin düşük olması nedeni ile ön planda HA düşünüldü. - C1esteraz aktivitesi %31, kontrolünde ise %22 (%70-130) idi. Hastaya HA Tip 2 tanısı konularak C1 inhibitör konsantresi reçete edilerek takibe alındı.

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

SONUÇ: Ürtikerin eşlik etmediği, tekrarlayan anjiyoödem ve karın ağrısı atakları olan hastalarda HA düşünölmeli, ilk aşamada serum C4 düzeyine bakılmalıdır. C4 düzeyi düşük bulunan hastalarda C1 esteraz düzeyi bakılmalı, normal olsa dahi HA Tip 2 olabileceği için mutlaka C1 esteraz fonksiyonu da istenmesi akılda tutulmalıdır.

Sakarya Yöresinde Allerjik Rinitli Çocukların Gıda Ve İnhalan Allerjenlere Karşı Duyarlılık Prevalansı

²Öner Özdemir, ¹Bahri Elmas, ¹Mukaddes Kılıç

¹TC SB Sakarya Üniversitesi Sakarya Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları ABD, Adapazarı, Sakarya.

²TC SB Sakarya Üniversitesi Sakarya Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları ABD, Çocuk İmmünoloji Ve Alerji Bölümü, Adapazarı, Sakarya.

GİRİŞ: Allerjik rinit spesifik alerjenlerle karşılaşmayla oluşan semptomlardan oluşan bir hastalıktır. Alerjen çevrede olduğu müddetçe mevsimsel veya yıl boyu allerjik rinit semptomları olabilir. Toplumun yaklaşık %10' unda allerjik rinit semptomları mevcuttur. Bebeklerde görülme sıklığı %1'in altında, 5-9 yaş arasında %5, adolesanda %15'tir. Tanıda epidermal prik testleri spesifik alerjenlerin saptanması için en kullanışlıdır. Türkiye'nin farklı bölgelerinde azda olsa yapılan bu tür prevalans çalışmaları olmasına rağmen, bazı alerjenlere karşı duyarlılık oranları Sakarya yöresinde hala kesin olarak bilinmemektedir.

AMAÇ: Bu çalışmanın amacı Türkiye'nin gelişmiş batı bölgesinde olan Sakarya ili çevresinde çocukluk çağı allerjik rinitinde, Sakarya'daki tek çocuk alerji polikliniğine gelen çocuk hastalar arasında ne tür allerjenlerin duyarlılıkta rol aldığının saptanmasıdır.

GEREÇ VE YÖNTEMLER: Sakarya yöresinde Mayıs 2013- Mart 2015 tarihleri arasında allerjik rinit şüphesiyle polikliniğimize başvuran hastalara yapılan deri prik testleri retrospektif olarak değerlendirildi. Deri prik testleri hastaların ön kollarına ve hastaların kullandıkları ilaçlar uygun sürelerde kesildikten sonra uygulandı. Stallergens'den temin edilen allerjen ekstraktları ve multipl (10) –test birden yapmak için kullanılan aparatla deri prik testleri (DPT) gerçekleştirildi. Pozitif ve negatif kontroller kullanılıp, 20 dakika beklendikten sonra değerlendirme yapıldı. Ev tozu akarı alerjisine DP, DF; hayvan alerjisine kedi-köpek; küf alerjisine Alternaria/Cladosporium'la; ot polen alerjisine weed mix, cereal mix, akkazayağı, çayır otu; ağaç polen alerjisine servi; gıda alerjisi süt, yumurta, fındık, fındık, balık ekstraktlarıyla ile 5 yaş altı grupta değerlendirilmiştir. DPT değerlendirme ölçütlerimiz şöyledir: Histamin yanıtı (pozitif kontrol) ve histamine eşit pozitif bir yanıt (3+)'e karşılık gelmektedir.

SONUÇLAR: $\geq (3+)$ 'lik pozitif bir yanıt, anlamlı duyarlaşma olarak kabul edildi. Bulgular iki ana grupta, 5 yaş altı ve üstü olarak, değerlendirildi. 5 yaş altında 162 allerjik rinit şüphesiyle başvuran hastada yapılan deri prik testinde 61/162'inde $\geq (3+)$ 'lik duyarlaşma saptandı. Akar: 33/162; ot: 10/162; gıda: 8/162; küf: 6/162; ağaç: 3/162 ve hayvan: 1/162 oranındaydı. 5 yaş üstünde 370 allerjik rinit şüphesiyle başvuran hastada yapılan prik testinde 262/370'sinde $\geq (3+)$ 'lik duyarlaşma saptandı. Ot: 108/370; akar: 94/370; ağaç: 37/370; küf: 13/370 ve hayvan: 10/370 oranındaydı.

TARTIŞMA: Akar ve ot poleni alerjisinin her iki allerjik rinit yaş grubunda beklenildiği gibi en yüksek oranda çıkması beklenilmesine rağmen, küf alerjisinin beklenenden düşük oranda çıktığını vurgulamak yerinde olacaktır.

Sakarya Yöresinde Astımlı Çocukların Gıda Ve İnhalan Allerjenlere Karşı Duyarlılık Prevalansı

²Öner Özdemir, ¹Bahri Elmas, ¹Mukaddes Kılıç

¹TC SB Sakarya Üniversitesi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları ABD, Adapazarı, Sakarya.

²TC SB Sakarya Üniversitesi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları ABD, Çocuk İmmünolojisi Ve Alerji Bölümü, Adapazarı, Sakarya.

GİRİŞ: Çocukluk çağında astım tanısı güçlükler içermektedir. Atopi özellikle kronik solunum yolu semptomları olan okul öncesi çocuklarda astım teşhisinde önemli bir belirteçtir. Atopik durumu belirlemede deri prik testleri hızlı ve güvenilir yöntemdir. Astımlı çocuk hastaların alerjen duyarlılığı ile ilgili ülkemizden farklı prevalans çalışmaları yapılmış olsa da bölge ve şehirlere göre duyarlılıklarda farklılıklar görülebilmektedir. Allerjik hastalıkların nispeten sık olarak izlendiği Sakarya yöresinde astımlı çocuk hastalarda alerjen duyarlılığı ile ilgili yeterli çalışma bulunmamaktadır.

AMAÇ: Türkiye'nin gelişmiş batı bölgesinde olan Sakarya ili çevresinde çocukluk çağı astımında, Sakarya'daki tek çocuk alerji polikliniğine gelen çocuk hastalar arasında ne tür allerjenlerin duyarlılıkta rol aldığıнын saptanmasıdır.

GEREÇ VE YÖNTEMLER: Sakarya yöresinde Mayıs 2013- Mart 2015 tarihleri arasında astım bronşit şüphesiyle polikliniğimize başvuran hastalara yapılan deri prik testleri retrospektif olarak değerlendirildi. Deri prik testleri hastaların ön kollarına ve hastaların kullandıkları ilaçlar uygun sürelerde kesildikten sonra uygulandı. Stallergens'den temin edilen allerjen ekstraktları ve multipl (10) –test birden yapmak için kullanılan aparatla deri prik testleri (DPT) gerçekleştirildi. Pozitif ve negatif kontroller kullanılıp, 20 dakika beklendikten sonra değerlendirme yapıldı. Ev tozu akarı alerjisine DP, DF; hayvan alerjisine kedi-köpek; küf alerjisine Alternaria/Cladosporium'la; ot polen alerjisine weed mix, cereal mix, akkazayağı, çayır otu; ağaç polen alerjisine servi; gıda alerjisi süt, yumurta, fındık, fındık, balık ekstraktlarıyla ile 0-18 yaş grubunda değerlendirilmiştir. DPT değerlendirme ölçütlerimiz şöyledir: Histamin yanıtı (pozitif kontrol) ve histamine eşit pozitif bir yanıt (3+)'e karşılık gelmektedir.

SONUÇLAR: $\geq (3+)$ 'lik pozitif bir yanıt, anlamlı duyarlaşma olarak kabul edildi. Bulgular iki ana grupta, 5 yaş altı ve üstü olarak, değerlendirildi. 5 yaş altında 952 astım bronşit şüphesiyle başvuran hastada yapılan deri prik testinde 369/952'sinde $\geq (3+)$ 'lik duyarlaşma saptandı. Akar: 125/369; ot: 110/369; gıda: 59/369; küf: 35/369, hayvan: 27/369 ve ağaç: 13/369 oranındaydı. 5 yaş üstünde 759 astım şüphesiyle başvuran hastada yapılan prik testinde 495/759'sinde $\geq (3+)$ 'lik duyarlaşma saptandı. Akar: 207/495; ot: 167/495; ağaç: 59/495; küf: 40/495 ve hayvan: 22/495 oranındaydı.

TARTIŞMA: Her iki yaş grubunda da akar ve ot alerjisinin beklenildiği gibi çıkmasına rağmen küf alerjisinin nemli bir iklime sahip Sakarya yöresinde daha düşük oranlarda çıkması ilginç bulunmuştur.

Nöroblastomun Nadir Bir Davranışı: Plevral Efüzyonda Rozet Oluşumu

¹Metin Demirkaya, ¹Betül Sevinir, ¹Salih Güler, ²Ülviye Yalçınkaya

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Onkolojisi Bilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Bursa

Nöroblastom sempatik nöral yol boyunca herhangi bir yerde görülmekle birlikte çoğunlukla primer tümör abdomendedir ve en yaygın başvuru nedeni asemptomatik abdominal kitledir. Diğer tümörlerle karşılaştırıldığında primer tümörün, metastatik hastalığın ve paraneoplastik sendromların farklı klinik presentasyonu olabilir. Tanı anında sıklıkla kemik iliği, kemik, karaciğer ve deride metastaz görülür. Akciğer metastazı ve plevral efüzyon nadirdir.

OLGU: 19 aylık erkek hasta karın şişliği nedeniyle başvurdu. Genel durumu kötü olan hastanın, batında belirgin distansiyonu, tüm batını kaplayan kitlesel oluşumu ve sağda solunum seslerinde azalma mevcuttu. Batın ultrasonografisinde batını tümüyle dolduran 15*15*10 cm boyutlarında kitle ve eşlik eden lenfadenopatiler saptandı. Akciğer grafisinde sağ sinüs kapalıydı ve ultrasonografisi 4 cm plevral efüzyonla uyumlu idi. Batın BT’de kitlenin sağ böbrek/böbrek üstü bezinden kaynaklandığı düşünüldü. Laboratuvar tetkiklerinde Hb:8.4 gr/dl, Lökosit: 16800 /mm³, trombosit: 418.000/mm³, LDH: 5850 IU/L, NSE: 1515 mc/L,

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Ferritin: 495 ng/ml, AFP ve beta HCG normal, VMA: 8.8 mg/24h (1.6-7.3) idi. Hastaya yapılan kemik iliği aspirasyonu normal olarak değerlendirildi. Rozet formasyonu yoktu. Torasentez ve kitleden tru-cut biyopsi yaptırıldı. Torasentez mayisi hemorajikti. Giemsa ile değerlendirmesinde bol rozet oluşumu gözlemlendi. Kitle biyopsisinin histopatolojik değerlendirmesi nöroblastom olarak raporlandı. Evreleme tetkiklerinde kemik metastazı yoktu. Hastaya ulusal nöroblastom protokolüne göre kemoterapi başlandı. Ancak hasta tedavinin üçüncü günü kaybedildi.

SONUÇ: Nöroblastomda en sık metastaz bölgeleri lenf nodları, kemik iliği, kemik ve karaciğerdir. Akciğer ve beyin metastazı nadirdir. Akciğer metastazı olmaksızın plevral efüzyon görülebilir. Efüzyonların bir kısmı reaktiftir, bu nedenle sitolojik inceleme tanı için gereklidir. Plevral efüzyon sıklıkla diğer metastazlarla birlikte dir. İzole metastatik plevral efüzyon nadirdir.

MALT Lenfoma: Olgu Sunumu

¹Betül Sevinir, ¹Metin Demirkaya, ¹Utku Aygüneş, ²Hülya Öztürk, ³Hakan Coşkun

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Onkolojisi Bilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: MALT lenfoma olarak adlandırılan ektranodal marginal zon lenfoma, mukoza ilişkili lenfoid dokudan kaynaklanmaktadır. Düşük gradlı olup, nadir görülür. Sıklıkla otoimmün veya infeksiyöz nedenler lenfoid doku bulunmayan alanlarda MALT gelişimine neden olur. Midede H. Piloni, tükürük bezinde Sjögren hastalığı ve tiroid bezinde otoimmün tiroidit MALT lenfoma için predispozan faktörlerdir. Tedavide cerrahi eksizyonun önemi büyüktür.

OLGU: 15 yaşında kız hasta çene altında ve servikal bölgede 1 yıldır devam eden şişlik nedeniyle başvurdu. Ek yakınması yoktu. Ailede kanser öyküsü yoktu, anne mikst konnektif doku hastalığı nedeniyle izlemdeydi. Fizik muayenesinde sol submandibular bölge ve parotis lojunda en büyüğü 3 cm çapında, bir kaç adet, mobil ve ağrısız lenfadenopatisi vardı. Organomegalisi yoktu. Yüzeysel USG'de sol submandibular bölgede 29x16 mm, parotis lojunda 13x11 mm lenf nodu saptandı. Submandibular tükürük bezi boyutlarında artış ve parankim heterojenitesi tespit edildi. İnflamatuvar nedenler açısından anlamlı olabileceği bildirildi.

Boyun MR incelemesi ile mevcut lenf nodlarının varlığı doğrulanmakla beraber parotis lojundaki bulguların Sjögren sendromu ile uyumlu olabileceği raporlandı. Hemogram ve biyokimyasal parametreleri içeren laboratuvar incelemeleri normaldi. Eritrosit sedimentasyon hızı 32 mm/h idi. Sol submandibular lenf nodu ve minör tükrük bezine eksizyonel biopsi uygulandı. Histopatolojik değerlendirme tükrük bezi-MALT lenfoma infiltrasyonu olarak sonuçlandı. Yapılan kemik iliği aspirasyonu normaldi. Histopatolojik değerlendirme sonrası çekilen PET'de sol üst servikal bölgede SUV max. değeri 3.3 olan lenf nodu saptandı. Sjögren sendromu açısından bakılan otoantikordardan SS-A, SS-B, Ro-52 pozitif; anti-dsDNA, Sm, RNP, nRNP/Sm, Scl-70, Jo-1, sentromer B, ribosomal P negatif saptandı.

SONUÇ: Çocukluk çağıının nadir görülen hastalıklarından olan marjinal zon lenfomaları nodal ve ektranodal olarak iki grupta incelenmektedir. Ektranodal olanı MALT lenfoma olarak adlandırılmakta ve kronik inflamatuvar uyaranlarla ortaya çıkmaktadır. Tükrük bezinde görülen MALT lenfoma Sjögren sendromu ile ilişkilidir ve genellikle lokal seyirlidir. Tedavisinde cerrahi eksizyon genellikle yeterlidir. Bazı olgularda radyoterapi ve kemoterapi gerekebilir.

Opsoklonus-miyoklonus Sendromu İle Başvuran Nöroblastom

¹Metin Demirkaya, ¹Betül Sevinir, ¹Utku Aygüneş, ²Mehmet Okan,
³Nuray Kurt, ³Kevser Elmas, ⁴İrfan Kırıştioğlu, ⁵Ulviye Yalçinkaya

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Onkoloji BD, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji BD, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD, Bursa

⁴Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi AD, Bursa

⁵Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji AD, Bursa

Opso-miyoklonus sendromu istemsiz göz hareketleri ve miyoklonilerle karakterize nadir bir nörolojik bozukluktur. Çocukluk çağında infeksiyöz, metabolik ve toksik olaylara bağlı olabileceği gibi paraneoplastik sendrom olarak da gelişebilir. Etyolojisinde antijen-antikor kompleksi ile ilişkili otoimmün mekanizmalar sorumlu tutulmaktadır.

OLGU: Öncesinde sağlıklı olduğu belirtilen 16 aylık kız hasta 1 ay önce başlayan, özellikle ekstremitelerde belirgin olan sıçrama-titre ve her yöne olan sıçrayıcı göz hareketleri nedeniyle başvurdu. Her iki gözde opsoklonik atımları, gövde ve ekstremitelerde miyoklonik hareketleri mevcuttu. Dengeli oturamıyor ve yürüyemiyordu. Laboratuvar incelemesinde hemogram ve biyokimya değerleri normaldi. Batın ultrasonografisinde presakral bölgede, mesane posteriorunda 43x31x26 mm solid kitle tespit edildi. Spinal MR görüntülemesinde sakral bölgede spinal kanala uzanım gösteren aynı boyutlarda kitle doğrulandı. Nöroblastom düşünülen hastanın nöron spesifik enolaz:

27 mcg/L (N<16 mcg/L), VMA 4 mcg/mg kreatinin idi. Kemik iliği aspirasyonu normal olarak değerlendirildi. Opso-miyoklonusa yönelik steroid tedavisi başlanan olgunun, kitlesi cerrahi eksizyon ile total olarak çıkarıldı. Histopatolojik değerlendirmesi nöroblastom ile uyumlu idi. Operasyon sonrası opso-miyoklonik hareketlerinde gerileme gözlemlendi.

SONUÇ: Opsoklonus-miyoklonus sendromu çocuklarda paraneoplastik sendrom olarak hemen daima nöroblastoma eşlik eder. Etyolojisinin immün kökenli olduğu kabul edilmekte ve nöroblastom hücrelerine karşı gelişen antikorların serebellum purkinje hücreleri ile çapraz reaksiyonu sonucu ortaya çıkmaktadır. Hastalık immün cevap ile ilişkili olduğu için immunsupresif tedaviler (steroid, immünglobulin vb) uygulanır. Opso-miyoklonus ve ataksi gelişen nöroblastom vakalarında erken tanı nedeniyle prognoz daha iyi olmakla beraber, nörolojik bulgular kalıcı olabilir.

Süt Çocuğunda Trakeoesofageal Vasküler Kompresif Sendrom (Vasküler Ring Anomalisi) : Olgu Sunumu

¹*Yakup Canitez, ¹Hülya Poyraz Efe, ²Özlem Bostan, ²Fahrettin Uysal, ³Hasan Türkmen, ⁴Figen Palabıyık, ¹Nihat Sapan*

¹*Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji BD, Bursa*

²*Çocuk Kardiyoloji BD, Bursa*

³*Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Bursa*

⁴*Radyoloji AD, Bursa*

GİRİŞ: Trakeoesofageal vasküler kompresif sendromlar (vasküler ring anomalileri); nadir görülen, arkus aortayı ilgilendiren, trakea ile özofagusa bası yaparak solunum ve beslenme problemlerine yol açabilen bir grup anomaliyi tanımlar. Vasküler ring anomalileri yenidoğan ve erken süt çocukluğu döneminde ciddi solunum problemleri tablosu ile başvurabilir, daha nadir olarak da erişkin dönemde tanı konulabilen asemptomatik olgulara kadar değişik klinik tablolarla ortaya çıkabilir.

OLGU: Dokuz aylık kız hasta hırıltılı solunum yakınması ile başvurdu. Hastanın 5 aydır hırıltı şikayetinin olduğu, bronşiyolit tanısı ile 2 kez hastaneye yatırıldığı, verilen tedaviler ile yakınmalarının tam olarak düzelmediği öğrenildi. Fizik muayenede wheezing ve aralıklı olarak belirginleşen bifazik stridoru mevcuttu. Rutin tetkikleri, ön arka akciğer grafisi ve laringoskopik incelemesi normal bulunan olgunun, ekokardiyografisinde; sağ arkus aorta anomalisi ile uyumlu görünüm saptandı. Bilgisayarlı tomografi anjiografisinde; sağ arkus aorta ve sol ligamentum arteriosum anomalisi saptandı.

Aynı seviyede trakeada belirgin kompresyon görüntüsü mevcuttu. Hastanın komplet vasküler ring anomalisinin cerrahi tedavisi planlandı.

TARTIŞMA VE SONUÇ: Sağ arkus aorta ve sol ligamentum arteriosum anomalisi nadir görülen bir komplet vasküler ring anomalisidir. Yenidoğan veya süt çocukluğu dönemlerinde başlayan solunum semptomları (wheezing ve/veya stridor, tekrarlayan akciğer enfeksiyonları) olan olgularda vasküler ring anomali tabloları ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Tedavide uygun cerrahi tedavi yaklaşımı planlanmalıdır.

Peranal Streptokokkal Dermatit: Olgu Sunumu

Nuran Özbilgin

Endomed Tıp Merkezi, Bursa

GİRİŞ: Perianal streptokokkal dermatit, A grubu beta hemolitik streptokokların neden olduğu bir dermatittir. Perianal bölgede keskin hatlı, parlak, kaşıntı ve yanma hissi veren döküntü ile seyreder. Perianal bölgeden alınan deri kültürü ile tanı konabilir. Tedavide penisilin veya amoksisilin etkili olmaktadır. 6 ay ile 10 yaş arasında görülebilmekte ve sık rekürrensler olabilmektedir.

OLGU: 3 yaşında erkek çocuk, poposunda kızarıklık ve kaşınma yakınmalarıyla getirildi. Öz ve soy geçmişinde özellik yoktu. Fizik incelemede, tonsillerde hiperemi ve perianal bölgede keskin sınırlı hiperemik cilt lezyonları saptandı. Hastada öncelikle parazitoz düşünülerek tetkik istendi. Sonuçların negatif çıkması ve çeşitli topikal tedavilerle düzelme sağlanamaması üzerine cildiye konsültasyonu istendi. Perianal ekzema düşünülerek tedaviye devam edilmesi önerildi. Yakınmaların geçmemesi üzerine bu bölgeden kültür alındı. A grubu beta hemolitik streptokok kolonilerinin üremesi üzerine oral penisilin başlandı ve 24 saat içinde lezyonlar dramatik bir şekilde iyileşti.

SONUÇ: En sık 6 ay ile 10 yaş arasında görülen bu hastalıkta sık rekürrensler bildirilmiştir. Bizim olgumuz halen 9 yaşında olup, bu zamana dek 4 kez rekürrens olmuş ve her seferinde tanı kültür ve antibiyogram testi ile teyit edilmiştir.

TARTIŞMA: Perianal A grubu beta hemolitik streptokok dermatiti çok sık görülmemekle birlikte, düzelmeyen perianal dermatozlarda akla gelmeli ve bu bölgeden kültür alınarak tanı desteklenmelidir. Bu olgu ile sık görülen streptokok enfeksiyonlarına ek olarak perianal dermatitlerde de streptokok enfeksiyonunun olabileceğinin akla getirilmesi amaçlanmıştır.

Meningokok Menenjitinde Hemşirelik Yaklaşımları

¹Nurcan Özyazıcıoğlu, ²Yıldız Erdoğan

¹Uludağ Üniversitesi Sağlık Yüksekokulu, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Sağlık Yüksekokulu 3. Sınıf Öğrencisi, Bursa

GİRİŞ: Meningokok olarak da bilinen Neisseria Meningitidis adlı bakterinin neden olduğu hastalıklara “Meningokok Hastalığı” denir. Bu hastalıklar genellikle ağır seyreder ve beyin zarı, omurilik (menenjit) ve kan dolaşımı enfeksiyonlarını (bakteriemi veya septisemi) içerir. Menenjit, ciddi uzuv kaybına ve ölüme yol açabilen çoklu organ yetmezliğine neden olabilir. Semptomlar aniden ortaya çıkabilir ve saatler içinde ölüme yol açabilir. Hayatta kalanların %10-15'inde ise kalıcı nörolojik defektler, işitme kaybı, konuşma bozuklukları, uzuv kayıpları ve felç meydana gelmektedir.

GELİŞME: Meningokoklar sekresyon ve damlacık yoluyla bulaştığı için bulaş açısından iyi bir yönetim gereklidir ve hemşirenin hem kendini hem de diğer bireyleri olası enfeksiyonlara karşı koruyucu önlemler alması gereklidir. Hemşirelik bakımındaki en büyük öncelik; menenjit şüphesi duyulan çocuğa order edilen antibiyotik tedavisinin en kısa sürede IV infüzyon şeklinde başlanmasıdır. Semptomlar aniden başlayan ateş, baş ağrısı ve ense sertliği şeklindedir. Menenjitli hastalar genellikle gürültü, parlak ışık ve diğer çevresel uyaranlara karşı duyarlıdırlar ve bu nedenle oda mümkün olduğunca sessiz ve sakin olmalıdır. Pek çok çocuk yastıksız ve yatağın başının hafif yükseltilmesi ile daha rahat yatabilir.

Yan pozisyon ense sertliği varlığından dolayı idealdir. Sıvı ve beslenme çocukların durumuna göre ayarlanır buna bağlı olarak duyularında zayıflama olan çocuklara genellikle ağızdan hiçbir şey verilmez. Bunun dışında diğer çocuklara ilk olarak sıvı şeyler verilir ve eğer tolere edebilirlerse yaşlarına uygun diyet başlanır. Bu hastalara; intrakranial basınçta artmaya bağlı serebral doku perfüzyonunda değişme, bilinç durumunda bozulma, bulantı ve kusmaya bağlı vücut gereksiniminden az beslenme, menenjitin ciddiyetine ve olası nörolojik hasarlara bağlı anksiyete, meningeal irritasyona bağlı baş ağrısı, kusmaya bağlı sıvı volüm defisiti riski, enfeksiyona bağlı yaralanma riski, akut enfeksiyon sürecine bağlı aile sürecinde değişme gibi hemşirelik tanıları konularak hemşirelik bakımı planlanabilir. Çocuk hasta intrakranial basınçta artma, şok ve solunum stresi gibi komplikasyonların belirtileri açısından dikkatli bir şekilde gözlenmelidir. Yenidoğanlarda subdural effüzyon ve obstrüktif hidrosefali gelişebileceğinden bebeğin kafa çevresi ölçülür. Baş ağrısını azaltmada yastıksız ve yatak başının hafif yükseltildiği pozisyon çocuğu rahatlatılabilir. Ailelere hastalık süreci hakkında bilgi vererek bu konuyla ilgili suçluluk duyguları azaltılmalıdır.

SONUÇ: Bu süreçte hastayı tüm yönleriyle ele almak, iyileştirme sürecini hızlandırıcı girişimlerde bulunmak gereklidir.

**Akciğer Malignitesine Benzeyen Ve Lökomoid Reaksiyon
Gelişimine Neden Olan Bir Round
Pnömoni Olgusu**

**¹Mustafa Törehan Aslan, ²Benhur Şirvan Çetin, ²Taylan Çelik, ²Enes Salı,
²Solmaz Çelebi, ²Mustafa Hacımustafaoğlu**

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı,
Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı,
Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Çocukluk çağı pnömonileri, özellikle gelişmekte olan ülkelerde en önemli morbidite ve mortalite nedenlerinden biridir. Gelişmekte olan ülkelerde, her yıl 150 milyondan fazla çocuk pnömoni tanısı almaktadır. Pnömoni alt tiplerinden biri olan Round Pnömoni (RP); akciğer grafisinde yuvarlak opasite artışı ile karakterize bir pnömonidir. Sıklıkla çocuklarda görülen ve etiyolojide bakteriyel etkenlerin rol oynadığı RP, radyolojik olarak pulmoner kitle ile karışması nedeni ile önem teşkil etmektedir. Olgumuz, lökomoid reaksiyonun eşlik ettiği RP'nin nadir gözlenmesi ve ayırıcı tanısında malignite olması nedeniyle sunulmuştur.

OLGU: Yüksek ateş, öksürük ve nefes almada zorluk yakınmaları ile başvuran 3 yaş 7 aylık erkek hastanın yakınmalarının iki hafta öncesinde başladığı, başvurdukları bir sağlık merkezinde verilen oral antibiyotik tedavisiyle yakınmalarının tam gerilemeyip son iki gündür de ateş ve öksürük yakınmalarının arttığı öğrenildi.

Fizik muayenesinde, sağ orta-alt akciğer zonu lokalizasyonunda solunum seslerinde azalma ve aynı bölgede yaygın krepitan ralleri mevcuttu ve her iki akciğer sesleri kabaydı. Tam kan sayımında lökositoz (53.900/mm³), periferik yaymasında %86 nötrofil hakimiyeti, iki pozitif toksik granülasyonu mevcuttu, blastik veya atipik hücreye rastlanmadı. Biyokimyasal tetkiklerinde; C-Reaktif Protein 9,87 mg/dL, prokalsitonin 2,37 ng/mL, eritrosit sedimentasyon hızı 26 mm/saat idi. Ön-arka ve yan akciğer direkt grafilerinde sağ parakardiyak konsolidasyon artışı ve sağ akciğer alt zonda sınırları belirgin 24x15 mm boyutlarında, yuvarlak, düzgün konturlu, opasite artımı izlendi. İleri tetkik ve ayırıcı tanı için çekilen toraks bilgisayarlı tomografi görüntülemesinde sağ akciğer alt lob posterobazal segmentte öncelikle round pnömoni ile uyumlu olduğu düşünülen konsolidasyon alanı izlendi. Antibiyoterapisi sefotaksim (100mg/kg/gün) ve amikasin (15mg/kg/gün) olarak başlandı. Üç günlük parenteral tedavi sonrasında klinik ve laboratuvar bulgularında belirgin düzelme olan olgu, 14 günlük oral ardışık tedavi (amoksisilin-klavulanik asit) ile taburcu edildi. Tedavi bitimi sonrasında poliklinik kontrolüne gelen hastanın şikâyetlerinde, laboratuvar bulgularında ve akciğer grafisinde tam düzelme olduğu görüldü.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Round pnömoni iyi tanımlanmış radyolojik bir antite olmakla birlikte lökomoid reaksiyonun eşlik ettiği RP nadir gözlenen bir durumdur. Radyolojik olarak akciğerde soliter, düzgün sınırlı kitle görünümündeki lezyonların ayırıcı tanısında maligniteler ve kist hidatik hastalığı da akılda tutulmalıdır. Olgumuzda ilk başvuru bulguları maligniteyi de düşündürmekle birlikte uygun antibiyotik tedavisi ile kısa sürede yanıt alınmış ve ayırıcı tanı için ek incelemelere ihtiyaç duyulmamıştır.

Sialolitiazis Nedeniyle Submandibuler / Sublingual Bez Sialadeniti Gelişen Bir Olgu Sunumu

¹Enes Salı, ²Enes Salı, ²Solmaz Çelebi, ²Benhur Şirvan Çetin, ²Taylan Çelik, ²Mustafa Hacımustafaoğlu

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Sialadenit, tükürük bezlerinin herhangi birinde oluşan akut enfeksiyondur. En yaygın tutulan parotis bezidir. Sialolitiazis, tükürük bez veya kanallarında taş varlığına denir. Otopsi çalışmalarında sıklığı %1 gibi sık görülmesine rağmen, semptomatik taşlar daha az sıklıkla görülür. Taşların %80-92 oranında submandibuler bezden kaynaklanmaktadır. Çocuklarda nadir görülmesi nedeniyle sialadenitli olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU: Daha önceden sağlıklı 16 yaşında erkek olgunun 4. gün önce denize girme öyküsü sonrası, sol kulak ağrısı ve ardından kulak altında ağrı ve şişlik yakınmaları başlamış. İki gün sonra sol submandibuler bölge ve ardından sublingual bölgeye yayılan ağrı ve şişlik yakınması gelişmiş. Dış merkezde sublingual bölgeden ponksiyon yapılmış ve pürülan materyel boşaltılmış. Gelen materyal kültüre gönderilmemiş. Olgu tedavinin planlanması ve tetkik için tarafımıza başvurdu. Sistemik muayenesinde sol submandibuler bez 3x3 cm boyutunda, hassas, hipertrofik ve warthin kanalı dolgun, pürülan sekresyon mevcuttu.

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Tam kan sayımında; lökosit 11000/ μ L, PLT 246000/ μ L, nötrofil %75, lenfosit %15, monosit %8, sedimantasyon hızı 10 mm/saat ve CRP 16,7 mg/dl (>0,5) saptandı. Biyokimyasal değerler normal sınırlar içerisindeydi. Yüzeyel doku ultrasonografide (USG); Sol submandibular bez boyutu ve vaskülaritesi artışı mevcut olup heterojen görünümündedir. Çevresinde en büyüğü 25x15 mm boyutunda olan çok sayıda reaktif görünümlü lenf nodu mevcuttur. Görünüm sialadenit ile uyumlu bulundu. Sialadenit tanısıyla sefotaksim, klindamisin ve gentamisin intravenöz (IV) tedavileri başlanarak kliniğe yatırıldı. Çekilen boyun bilgisayarlı tomografisinde (BT); Sol submandibular bez boyutları sağa göre artmıştır. Heterojen görünümde olup, santral kesiminde hipodens alanlar dikkati çekmektedir. Sol submandibular bölgede her iki submental lokalizasyonda, her iki juguler zincir boyunca ve posterior servikal üçgende en büyüğü 24x12 mm boyutunda çok sayıda lenfadenomegali saptandı. İzlemde Wharton kanalı ve sublingual bez kanallarının ağız bölgesinden spontan olarak 10x5 mm boyutunda beyaz renkte taş gelişi saptandı. Merkezimizde taş analizi yapılamadığı için taş analize gönderilemedi. İzlemde sol submandibuler ve sublingual bölgedeki şişlik ve hassasiyet azaldı. Olgunun akut faz reaktanları negatifleşti. IV antibiyotik tedavisinin 5. gününde tedavisi oral sefuroksim ve klindamisin şeklinde düzenlenerek taburcu edildi. Ardışık tedavi toplamda 21. güne tamamlandı. Tedavi sonrası kontrole gelen olgunun klinik olarak yakınmaları tamamen düzeldi. Poliklinik takiplerinde ek bir sorun gözlenmedi.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Çocuklarda sialolitiazis nadir görülmesine rağmen, sialadenit gelişen olguda etyo.

Yenidoğan Döneminde Tanı Alan Patellar Kalsifikasyonlu Zellweger Sendromu Olgusu

¹Sevil Dorum, ¹Şahin Erdöl, ²Nilgün Köksal, ²Hilal Özkan, ²Onur Bağcı, ²Pelin Doğan, ¹Halil Sağlam

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Metabolizma Bilim Dalı, Bursa

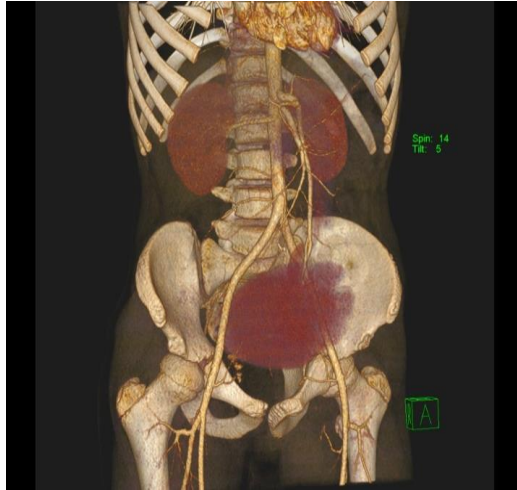
²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı ,Bursa

GİRİŞ: Zellweger Sendromu karaciğer, böbrek ve beyindeki hücrelerde bulunan peroksizomların azalması veya yokluğu ile karakterize, otozomal resesif geçiş gösteren nadir bir hastalıktır. Hastalarda tipik yüz yapısı (yüksek alın, geniş ön fontanel, yukarı eğimli palpebral fissürler, hipoplastik supraorbital görünüm) hipotoni, karaciğer büyüklüğü, böbreklerde kistler, nöromotor gerilik ve epileptik nöbetler sıklıkla gözlenir. Kanda artmış çok uzun zincirli yağ asitleri düzeyleri (ÇUZYA) ve eritrositlerde azalmış plasmalojen düzeyleri tanıya yardımcı en önemli parametrelerdir. Hastalığın prognozu kötüdür. Hastaların çoğu hastalığın başlangıcından 6 ay içinde solunum yolları enfeksiyonları, sindirim sistemi kanamaları ya da karaciğer yetmezliğinden kaybedilirler.

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

OLGU: Otuz bir yaş annenin g3p3y2 bebeği olarak miadında c/s ile 3500 gr olarak doğan bebek hipotoni nedeniyle yenidoğan ünitesine alındı. Anne baba arasında 1. derece kuzen akrabalığı olan ailenin ilk çocukları 12 yaşında kız sağlıklıyken 2. çocuğun hipotoni, sarılık ve pnömoni nedeniyle 6 aylıkken kaybedildiği öğrenildi. Fizik muayenede; ağırlık: 3500 gr, boy: 52 cm baş çevresi: 34 cm olarak ölçüldü. Belirgin hipotonisi olan bebekte, dismorfik yüz görünümü (çıkık alın, küçük çene, geniş ön fontanel, sagittal sütürde açıklık, basık burun, epikantus) mevcuttu. Yüzeyel, inlemeli ve çekilmeli solunumu mevcuttu. Solunum sayısı 90-100/dk, yenidoğan refleksleri çok zayıftı. Karaciğer ve dalak büyüklüğü yoktu. Laboratuvar testlerinde hemogram normal, AST: 458 IU/l, ALT: 167 IU/l, GGT: 134 IU/l, ALP: 330 IU/l, PZ: 35 saniye, APTZ: 120 saniye, total bil: 7,6 mg/dl, direkt bilirübin 0,6 mg/dl idi. Diz grafisinde diğer peroksizomal hastalıklarda da gördüğümüz patellar kalsifikasyonlar mevcuttu. ÇUZYA da C 26:0 6,45 nmol/ml (normal: <1,31 nmol/ml) bulundu. C26:0/C22= 0,34 (<0,024) bulundu. Hastanın genetik tanısı planlandı.

SONUÇ: Yenidoğan döneminde belirgin hipotoni, mongoloid yüz görünümü, emme-beslenme güçlüğü, karaciğer fonksiyon bozukluğu varlığında peroksizomal hastalıklar mutlaka dışlanmalıdır.



SONUÇ VE TARTIŞMA: Gezici dalak, dalağın asıcı bağlarının doğumsal veya kazanılmış gevşekliği sonucu ortaya çıkan oldukça nadir bir durumdur. Genellikle çocukluk ve genç erişkinlik dönemlerinde saptanır. Geçirilmiş cerrahi veya abdominal travma sonucunda da bağlardaki zayıflamaya bağlı olgular bildirilmiştir. Semptomatik hastalarda bulgular çok değişken olup dalak basısı nedeniyle gastrointestinal veya genitoüriner sistem semptomları olabileceği gibi dalağın torsiyonuna bağlı akut, kronik veya intermitan karın ağrısı ve konjesyona bağlı hipersplenizm bulguları da görülebilir. Semptomatik veya asemptomatik saptanan tüm vakaların elektif cerrahi müdahale ile tedavi edilmesi, öncelikle splenopeksi gibi organ koruyucu cerrahi yöntemlerin tercih edilmesi önerilir. Ancak dalakta enfarkt, trombüs veya hipersplenizm bulguları varsa splenektomi önerilmektedir.

Melkersson Rosenthal Sendromu: Olgu Sunumu

²Şükrü Çekiç, ¹Özlem Erten, ²Sara Şebnem Kılıç Gültekin

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk İmmünoloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Melkersson-Rosenthal sendromu (MRS); periferik fasyal paralizi, dudaklarda ödem ve skrotal dil triadı ile karakterize nadir bir hastalıktır. Klasik triad her zaman görülmemekte ve hastalar en sık orofasyal ödem yakınmasıyla başvurmaktadır. MRS'unun etyopatogenezi henüz tam olarak bilinmemektedir. Burada klinik triaddan yola çıkılarak MRS tanısı konulan bir kız olgu sunulmaktadır.

OLGU: On üç yaşında kız hasta, 5 yıldır olan ciltte kuruluk ve egzama yakınmalarına 1 yıl önce eklenen üst dudakta şişme, kızarma, dudak köşelerinde çatlaklık, dilde büyüme ve yarıklanma olması üzerine tarafımıza başvurdu. Fizik muayenede; vücut ağırlığı: 29 kg (<3p), boy:137 cm (<3p), üst dudakta kalınlaşma, periferik sağ fasyal pralizi, skrotal dil ve sırt derisinde deskuame papuler cilt lezyonları tespit edildi. Laboratuvar incelemesinde IgE düzeyinde yükseklik (2795 kU/L), ve hipereozinofili (750/mm³) saptandı, deri prik testinde ev tozu akarı duyarlılığı tespit edildi. Ağız mukozasından yapılan biyopside plazma hücrelerinden zengin kronik enflamasyon varlığı saptandı.

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Klinik triaddan yola çıkılarak MRS tanısı konulan hastanın metil prednizolon tedavisi (1mg/kg dan başlanıp tedricen azaltılarak) sonrası üst dudaktaki şişliğinin ve fasyal paralizinin kısmen gerilediği görüldü.

TARTIŞMA: MRS'u nadir görülmesinden dolayı geç tanı almakta ya da tanı alamamaktadır. Hastalığın tanınması gereksiz tetkiklerin yapılmasının önlenmesi açısından önemlidir. Çocuk ve erişkinlerde orofasyal ödem, sıkrotal dil ve fasyal paralizisi varlığında MRS'u akla gelmelidir.

Çocukluk Çağında Anti TNF- Alfa Kullanımı

¹Şükrü Çekic, ²Şerif Hamitoğlu, ¹Sara Şebnem Kılıç Gültekin

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk İmmünoloji Bilim Dalı

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

GİRİŞ VE AMAÇ: Başlıca monosit ve makrofajlardan üretilen TNF- α 'yı bloke ederek etki gösteren anti TNF ajanlar DMARD'lar (Disease modifying antirheumatic drugs) içinde önemli bir yere sahiptir. Bu çalışmada anti TNF- α tedavisi alan hastalarımızın demografik özellikleri, klinik tabloları ve tedaviye yanıtlarının retrospektif olarak değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

MATERYAL-METOT: Çalışmaya Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Romatoloji polikliniğinde takipli 2010-2014 yılları arasında çeşitli endikasyonlarla anti TNF- α tedavi almış 59 hasta alındı. Veriler; hastaların dosyalarına kaydedilmiş bilgileri geriye dönük taranarak elde edildi.

BULGULAR: Hastaların erkek/kız oranı 0,96 (29/30), yaşları medyan 11,5 yıl (maksimum:21, minimum: 4) idi. Tanı yaşı medyan: 8 yıl (minimum:1,3, maksimum: 17), tedavi başlama yaşı medyan 10 yıl (minimum: 3, maksimum: 17) ve tedavi süresi medyan 12 ay (minimum:2, maksimum 37) şeklindeydi. Tanılarına göre sıralandığında en sık anti TNF- α tedavi başlanan grubu üveit tanılı hastalar (%28,8, n=17) oluşturmaktaydı. Sıklık sırasına göre diğer hastalıklar; oligoartriküler JİA (juvenil idiyopatik artrit) (%22, n=13), poliartriküler JİA (%15,2, n=9),

entezit ilişkili artrit (%15,2, n= 9), sistemik JİA (%5,n=3), inflamatuvar barsak hastalığı (%3,3, n=2), juvenil dermatomiyozit (%3,3,n=2), psöriatik artrit (%1,6, n=1) ve takayasu arteriti (%1,6, n=1) şeklindeydi. Olguların kullandıkları anti TNF- α tedavi dağılımları; etanercept: %45,7 (n=27), adalimumab: %28,8 (n=17) ve infliximab %25 (n=15) şeklindeydi. Genel olarak bakıldığında; 1. ve 3.ayların sonunda hastaların %83'ünde klinik yanıt elde edilirken 6. ayın sonunda hastaların %81'inde klinik yanıt elde edilmiştir. Başlangıç anti TNF tedavileri enbrel alan 8 hasta, adalimumab alan 4 hasta ve infliximab alan 1 hastada tedaviye yanıtsızlık nedeni ile diğer bir anti TNF- α ya da biyolojik ajan tedavilerine geçilirken, infliximab alan 2 ve enbrel alan 1 hastada alerjik reaksiyon gelişmesi nedeni ile başka bir anti TNF- α tedaviye geçilmiştir. Hastaların izlemleri süresince nörolojik problem, malinite gelişimi, tüberküloz ya da hepatit aktivasyonu görülmemiştir.

TARTIŞMA VE SONUÇ: Anti TNF- α tedavi ile çocukluk çağı inflamatuvar hastalıklarında yüksek etkinlik görülürken, en korkulan komplikasyonları olan malinite gelişimi, hepatit B aktivasyonu ve tüberküloz aktivasyonuna rastlanmamıştır. Konu ile ilgili kesin yargılara varmak için daha fazla hastanın daha uzun süre izlendiği çalışmalara ihtiyaç vardır.

Üst Gastrointestinal Sistem Kanamasının Nadir Bir Nedeni: Akut Pankreatite Bağlı Gelişen Gastroduodenal Arter Pseudoanevrizması Ve Hematom

¹Ayşegül Otuzbir, ¹Tanju Özkan, ¹Ülkü Şahin, ²Ö.Fatih Nas, ²Figen Palabıyık,
¹Taner Özgür

¹Uludağ Üniversitesi Çocuk Gastroenteroloji BD

²Uludağ Üniversitesi Radyoloji AD

GİRİŞ: Pankreatit komplikasyonu olarak gelişen pseudoanevrizmanın gerçek sıklığı tam olarak tespit edilememekle birlikte değişik yaş gruplarındaki vaka serilerinde %1.3 ile %10 arasında değişmektedir. Pankreatit ile ilişkili pseudoanevrizma en sık splenik arter sonra sırasıyla gastroduodenal arter ve hepatik arterde görülmektedir. Hastalar tipik olarak karın ağrısı ve kanama ile başvurmaktadır. Gastrointestinal kanama pseudoanevrizmanın komşu bağırsağa erozyonu, retroperitoneal alana rüptüre olması veya bizim olgumuzda olduğu gibi hemosuccus pankreatikus (pankreatik kanal aracılığıyla papilladan sızıntı) şeklinde olmaktadır.

OLGU: 14 yaşında erkek hasta, karın ağrısı ve kanlı kusma şikayetiyle başvurdu. 20 gün önce karın ağrısı başlayan olgunun özellikle göbek çevresinde ağrısının olduğu ve başvurduğu sağlık kuruluşunda gaz giderici tedavi verildiği şikayetinin aralıklı olarak devam ettiği, ancak son 1 gündür karın ağrısına mide bulantısı ve kanlı kusma eklenmesi üzerine üniversitemiz gastroenteroloji bölümüne refere edildiği öğrenildi.

Fizik muayenesinde, vital bulguları stabildi, solukluk ve halsizlik dışında özellik saptanmadı. Laboratuvar değerlerinde; amilaz: 801 IU/L (25-125), lipaz: 1154 IU/L (8-78) yüksek saptandı, hemogram, koagulasyon, elektrolitler, kolestatik enzimler (GGT, ALP, bilirubin değerleri), lipit profili ve akut faz reaktanları, dışkı sindirim analizinde özellik yoktu. Acil yapılan gastroskopisi normaldi. Abdominal tomografisinde; pankreas başı ve boynu kesiminde lokalize 5.5 cm çapında sferik, düzgün sınırlı, iç yapısı heterojen kitle görünümü, kitlenin lateral duvar komşuluğunda Dopler ultrasonografi ile incelendiğinde arter olduğu ve lokalizasyonu itibarıyla gastroduodenal arteri temsil eden pseudoanevrizma açısından anlamlı yapı görüldü. Girişimsel radyoloji tarafından yapılan çöliak anjiyografi ve arteriyel portografide; gastroduodenal ve gastroepigloik arterde pankreatit sonrası gelişmiş pseudoanevrizma ve 6.5 cm boyutunda hematoma saptandı aynı seansta gastroduodenal ve gastroepigloik arterde gelişen pseudoanevrizma ve komşuluğundaki hematoma coillerle embolize edildi, tekrarlanan görüntülerde anevrizmanın tam olarak kapandığı ve hematoma kontrast maddenin geçişinin olmadığı gösterildi.

TARTIŞMA: Üst gastrointestinal kanama ve karın ağrısıyla başvuran hastalarda, bizim olgumuzda olduğu gibi hemodinaminin bozulmaması ve klinik olarak iyilik halinin olması aslında altta yatan pankreatit ve komplikasyonu olan pseudoanevrizmanın atlanmasına neden olabilir. Pseudoanevrizma ılımlı veya masif gastrointestinal kanamaya neden olabilir ancak kanamanın öngörülemediği tedavi edilmeyen olgularda pseudoanevrizma yüksek mortalite ile ilişkilidir. Bu nedenle, klinik seyrin bireysel farklılıklar gösterebileceği bildirilen klinik tabloda erken tanı ve müdahale morbidite ve mortaliteden korunmada kritik önem taşımaktadır.

Pankreatit Kliniği İle Prezente Olan Preadölesan Kistik Fibrozis Olgusu

N.Ülkü Şahin, Tanju Başarır Özkan, Ayşegül Otuzbir, Taner Özgür

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji Ve Beslenme BD

GİRİŞ: Kistik fibrozis birçok sistemi etkileyen, otozomal resesif geçişli, beyaz ırkta 1/2500 sıklıkta görülen genetik bir hastalıktır. Kistik Fibrozis hastalığında pankreas yetmezliği hastaların %85'ini etkileyen en sık gastrointestinal komplikasyondur. Pankreatit tablosu yaklaşık %10 oranında görülür. Bu hastalarda anormal pankreas salgıları nedeniyle tekrarlayan pankreatit, sonuçta da %20 oranında kronik pankreatit ve pankreas yetmezliği gelişir. Nadir (% 1-2) durumlarda pankreatit ilk semptom olabilir.

OLGU: 12 yaş erkek hasta son 2 yıldır aralıklı olan karın ağrısı nedeniyle yapılan batın usg'de karaciğer parankiminde kaba heterojenite ve en büyüğü 1 cm olan multipl sınırları düzensiz hipoekoik nodüller saptanması üzerine tarafımıza yönlendirildi. Anne ve baba arasında akrabalık yoktu. Fizik muayenesinde ağırlığı 26 kg (25 p), boyu 125 cm (3-10 p), batın muayenesinde yaygın hassasiyet ve istemli defans vardı. Karaciğer kot altı 2 cm idi, splenomegali saptanmadı. Diğer sistem bulguları ve muayenesi normal idi. Laboratuvar incelemesinde, hemoglobin 14.9 g/dl, MCV 85.4 fl, beyaz küre 8140/mm³, platelet 229000/mm³, serum total protein 7.0 g/dl, albumin 4.1 g/dl, AST: 50 IU/L, ALT: 20 IU/L, LDH: 220 IU/L, ALP: 224 IU/L, GGT: 22 IU/L, AMİLAZ: 365 IU/L, LİPAZ: 543 IU/L,

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

T.bilirubin: 1.72 mg/dl, D. Bilirubin: 0.65, BUN: 16 mg/dl, kreatinin: 0.63 mg/dl, PT%: 88.3- INR: 1.08, ferritin: 28 ng/ml, folik asit: 7.5ng/ml, vit. B12: 337 pg/ml, idi. İki defa yapılan ter testi sırasıyla 126 ve 128 mmol/l idi. Dışkıda sindirim testinde yağ sindirimi ve nişasta sindirimi normal olarak saptandı. Fekal elastaz düzeyi >500 µg/g (normal) olarak sonuçlandı. CFTR mutasyonu pozitif saptandı. Batın MRI'da pankreasta hafif yağlı atrofi, sol atrofik böbrek ve sağ böbrekte kompensatrik büyüme saptandı. Yapılan MRCP normal olarak değerlendirildi. Karaciğer biyopsisi sirotik karaciğer ile uyumlu olarak değerlendirildi. Pankreasın endokrin disfonksiyonunu saptamak için bakılan HbA1c: 5.2 normaldi. Pozitif ter testi ve CFTR gen mutasyonu sonucu ile Kistik Fibrozis tanısı konuldu.

TARTIŞMA: Kistik fibrozis farklı ve hayatı tehdit eden klinik tablolar ile ortaya çıkabilmekte ve genellikle süt çocuğu döneminde tanı almaktadır. Ağırlık ve boy persentilleri normal olan, sık enfeksiyon ve hastaneye yatış öyküsü olmayan hastamızda tekrarlayıcı karın ağrısının tek bulgu olması kistik fibrozis hastalığının seyri açısından ilginçtir. Tekrarlayan karın ağrısı altta yatan kronik pankreatit ve kistik fibrozisin tek bulgusu olabilir.

Çocuklarda Kronik Tekrarlayan Karın Ağrısı

Taner Özgür

Derince Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Kliniği, Kocaeli

GİRİŞ: Kronik ve Tekrarlayan Karın Ağrısı (KTKA) çocukluk çağında %10-27'ye varan oranlarda görülmektedir. Etiyolojiyi aydınlatmaya yönelik yapılan çalışmalarda büyük bir çoğunluğunun fonksiyonel karın ağrısı olduğu ortaya konulmuştur. Son zamanlarda tanısal tetkiklerin artmasıyla organik etyolojinin saptanma oranı da artmıştır.

METODLAR: Derince Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Polikliniğine tekrarlayan karın ağrısı ile başvuran hastalar retrospektif olarak değerlendirildi. Hastalar ile ilgili tüm veriler hastane kayıtlarından elde edildi. Fonksiyonel karın ağrısı tanısı Roma III kriterlerine göre konuldu.

SONUÇLAR: Ortalama yaşları $7,2 \pm 2,8$ olan toplam 320 hastanın kayıtları incelendi. Hastaların %54'ü (n:172) kız, % 46'sı (n:148) erkekti. Karın ağrısına eşlik eden en sık yakınma kabızlık (%20,6) ve baş ağrısıydı (%7,8). Fizik muayenede en sık ağrı bölgesi periumblikal bölgeydi (%14,3). Genel olarak hastaların %25'inde (n:78) organik patoloji saptandı. En sık saptanan organik patoloji mezenter lenfadenopati (%10,3) ve gastrit (%3,7) idi.

TARTIŞMA VE SONUÇ: Kronik ve tekrarlayan karın ağrısı çocukluk çağında sık görülen bir durumdur ve günümüzde sahip olduğumuz tanı tekniklerine rağmen organik patoloji saptanma oranı düşüktür. Ancak bu hastalar birçok merkeze aynı şikayet nedeniyle başvurmakta ve birçoğu da pediatrik gastroenterolojiye ileri tetkik için yönlendirilmektedir. Bu nedenle, hekimlerin fonksiyonel karın ağrısı konusunda eğitilmeleri bu başvuru sayısını ve maliyeti azaltabilir.

Tetanoz Aşısı Sonrası Gelişen Miyoperikardit Olgusu

¹Yasemin Denkboy, ²Fahrettin Uysal, ²Özlem Bostan, ²Ergün Çil

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD.Ç.Kardiyoloji BD

GİRİŞ: Miyokardit önceden sağlıklı olduğu bilinen kişilerde miyokardın enfeksiyöz veya nonenfeksiyöz ajanlarla enflamasyonu sonucu gelişen, bulguları subklinik seyirden fulminan seyre kadar değişken olabilen bir hastalık tablosudur. En yaygın miyokardit nedeni virüslerdir. En sık etyolojik ajan Cocksackie B ve adenovirüsdür. Aşılama sonrası da miyokardit gelişebilir. Difteri-tetanoz-boğmaca aşısı sonrası ilk 2 haftada birçok miyokardit olgusu bildirilmiştir.

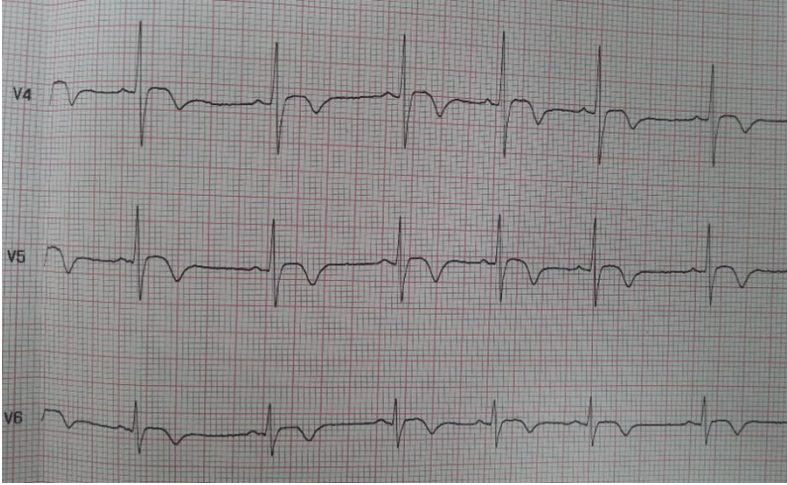
OLGU: Bilinen sistemik hastalığı olmayan 13 yaş 11 aylık erkek hasta 2 gün önce gece başlayan göğüs ağrısının sabaha kadar geçmemesi nedeniyle dış merkeze başvurmuş. Dış merkezde myalji olarak düşünülüp analjezik uygulanmış ve reçete verilmiş. Birkaç saatlik ağrısız dönemden sonra göğüs ağrısı tekrar yoğun şekilde başlayan hasta tekrar hastaneye başvurmuş ve çekilen ekg'de göğüs derivasyonlarında st elevasyonu saptanmış. Alınan tetkiklerinde troponin:4, ailede genç yaşta akut myokord enfaktus nedeniyle exitus olması ve göğüs ağrısının devam etmesi üzerine akut myokard enfarktüs ön tanısı ile fakültemiz çocuk acile refere edilmiş.

Hasta çocuk acilde değerlendirildiğinde solda göğüs ağrısı baskı tarzında devam etmekteydi. Çekilen ekg'de V4,V5,V6 derivasyonlarda T negatifliği saptandı (şekil 1). ST elevasyonu gözlenmedi. Alınan tetkiklerinde CK:546, CK-MB:36 Troponin:12,6 saptandı. Hasta çocuk yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Burada yapılan ekokardiyografide sol ventrikul arka duvarında 5-6 mmlik efüzyon görüldü, kardiyak fonksiyonları normal saptandı. Hastanın öyküsü derinleştirildiğinde 1 hafta önce üst solunum yolu enfeksiyonu semptomları olmuş. 5 gün önce tetanoz aşısı yaptırmış ve aşı sonrası 3 gün boyunca 39 dereceyi bulan ateş yüksekliği olmuştu. Hasta tetanoz aşısı sonrası gelişen miyokardit ön tanısı ile klinikte 5 gün izlendi. Naproksen sodyum tedavisi sonrası şikayetleri geriledi. Kontrol troponin:0,09 miyoglobulin:23 kütle CK-MB:0,7 olarak gelen hasta oral antienflamatuvar tedavi ile ayaktan izleme alındı.

TARTIŞMA: Difteri-tetanoz-boğmaca aşısı sonrası gelişen miyokardit vakaları literatürde fazla sayıda bildirilmişken, tetanoz aşısı sonrası gelişen miyokardit sadece 1 vakada tanımlanmıştır. Sunulan olgu literatürde bildirilen 2. olgudur.

SONUÇ: Miyokardit tanısı alan hastalarda aşı öyküsü ayrıntılı olarak sorgulanmalıdır.

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi



Çocuklarda Senkop: Ritim Holter Monitörizasyonunun Tanısal Yararlılığı

²Fahrettin Uysal, ¹Fatma Çetinkaya, ²Özlem Bostan, ¹Tuba Deniz, ²Ergün Çil

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Hastalıkları, Çocuk Kardiyoloji Anabilim Dalı, Bursa

AMAÇ: Holter monitarizasyon (HM) genellikle senkoplu hastalarda etyolojinin öykü, fizik muayene ve elektrokardiyografi (EKG) ile açıklanamadığı durumlarda kullanılan bir yöntemdir. Çalışmamızda amaç senkoplu çocuklarda Holter monitorizasyonun tanısal değerini değerlendirmektir.

HASTALAR VE YÖNTEM: 2010-2014 yılları arasında Holter Monitarizasyon yapılan 3122 pediatrik hastanın verileri retrospektif olarak incelendi. Cinsiyet, yaş, ve senkop başlama yaşı, ayrıntılı klinik öykü, fizik muayene bulguları, EKG ve ekokardiografik bulguları standarize formlar kullanılarak not edildi.

SONUÇLAR: Çalışmada ortalama yaşları 13.21 ± 3.67 olan 323 senkoplu hasta ele alındı. Bunların 199'u kız ve 129'u erkekti. Tüm hastaların 284'ünün (87.9%) HM sonucu normalken, 11 (%3,4) hastanın senkop etyolojisini açıklayan HM sonucu elde edildi. Bunların 3'ünün senkop etyolojisi HM öncesinde EKG ile tanımlanmıştı.

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Bu nedenle, Holter incelemesinin genel tanısal değeri % 2,4 gibi daha düşük oldu. Buna karşılık, pozitif aile öyküsü olan hastalarda HM sonuçlarının tanısal değeri % 16,6 olarak bulundu. Çalışmamızda, 7 hastada EKG bulgularına bakıldığında bazal QT ölçümleri normal olmasına rağmen Holter Monitarizasyon sonuçlarına göre uzun QT sendromu tespit edildi.

TARTIŞMA: Senkoplu hastalarda ayrıntılı öykü büyük bir öneme sahiptir. Holter monitarizasyonun yüksek riskli hastalar dışında gereksiz olduğu ve tanısal değeri düşük olduğu düşünülmekle birlikte HM özellikle pozitif aile öyküsü olan hatta normal EKG bulguları olan senkoplu hastalarda gizli uzun QT sendromu açısından kullanılabilir.

Çocuklarda Nadir Bir Kalp Yetmezliği Nedeni: İdiyopatik Mitral Kapak Korda Rüptürü

²Fahrettin Uysal, ²Özlem Bostan, ³Işık Şenkaya, ¹Cansu Yılmaz,
³Mustafa Güneş, ²Ergün Çil

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Konjenital Kalp Cerrahisi Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Çocuklarda mitral kapak korda tendinae rüptürü oldukça nadir olup çoğu zaman altta yatan romatizmal kardite veya infektif endokardite sekonder gelişmektedir. Bu yazıda akut kalp yetmezliği ile prezente olup mitral kapak korda rüptürü saptanan ve cerrahi olarak başarılı bir şekilde tedavi edilen bir olgu sunuldu.

OLGU: 3,5 yaş kız hasta tarafımıza öksürük, terleme, çabuk yorulma şikayeti ile başvurdu. 1,5 haftadır bu şikayetleri olan hastaya dış merkezde pnömoni tanısı ile antibiyoterapi düzenlenmiş. Fizik muayenesinde genel durum orta, şuur açık, aktif ve koopere idi. Dakika solunum sayısı; 40/dk. olan hastanın kardiyak muayenesinde gallop ritmi mevcut idi. Mitral odakta 3/6 pansistolik fürümü olan hastanın 4cm. hepatomegalisi saptandı. Diğer sistem muayeneleri normal idi. Hastada kalp yetmezliği düşünüldü ve etiyolojiye yönelik yapılan ekokardiyografide mitral kapak anterior korda rüptürü saptandı.

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Ağır mitral yetmezliği olan hastaya digoksin, furosemid ve ACE inhibitörü tedavileri başlandı. Laboratuvar tetkiklerinde inflamasyon göstergeleri negatif saptandı. ASO: 250,4 (<200) SAA: 169 (<6,8) RF: 10,7 (<9,9) C3: 190 (90-180) C4: 42,8 (10-40) olarak bulundu. İzlemde bilinç kaybı gelişen hasta yoğun bakım kliniğine alındı. Olası endokardit açısından kan kültürleri alınarak sefotaksim, gentamisin ve vankomisin tedavileri düzenlendi. Hastanın şuuru aynı gün açıldı. Kranial görüntülemelerde patoloji saptanmadı. Hastaya acil olarak mitral kapak tamiri planlandı ve yatışının 3. gününde opere edildi. Operasyonda anterior yaprağa posterior leaflet transferi ve prostetik ring implantasyonu yapıldı. İntraoperatif yapılan transözofageal ekokardiyografi ile mitral yetersizliğin hafife gerilediği görüldü. Postoperatif izleminde problem olmayan hasta postoperatif 7. gününde taburcu edildi.

TARTIŞMA: Sekonder mitral korda rüptürünün en sık nedenleri mitral kapak prolapsusu, göğüs travması, romatizmal kardit ve infektif endokardittir. Hastamızda göğüs travması öyküsü yoktu, romatizmal kardit lehine ASO'su negatif idi ve kan kültürleri negatif idi. Öncesinde yapılan fizik muayenelerinde üfürümün olmaması nedeni ile mitral kapak prolapsusu olmadığı düşünüldü ve idiyopatik mitral korda rüptürü tanısı kondu. Literatürde çok nadir olması nedeni ile bu olgu sunuldu.

Metastatik Abse İle Seyreden Staphylococcus Aureus Endokarditi

²Fahrettin Uysal, ²Özlem Bostan, ³Işık Şenkaya, ¹Nihal Kurt,
¹Mücahit Koçoğlu, ⁴Fatih Köksal Binnet, ²Ergün Çil

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Konjenital Kalp Cerrahisi Bilim Dalı, Bursa

⁴Çanakkale 18 Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Hastalıkları Anabilim Dalı, Çanakkale

GİRİŞ: Enfektif endokardit, postoperatif endokarditler hariç olmak üzere hastaneye başvuran her 1000 hastanın 0.5-1'inde görülmektedir. Bu olguların %20-30'undan stafilokoklar, en sık olarak da staphylococcus aureus sorumludur. Özellikle postoperatif endokarditlerde ve damardan ilaç kullanan bağımlılarda S.Aureus endokardit riski artmıştır. S.Aureus endokarditi gelişen hastaların %30'unda kalp kapak yapıları normaldir. S.Aureus endokarditi metastatik apselerle seyredebilir ve klinik tablo ağırdır. Bu yazıda metastatik beyin apsesi ile seyreden ve S.Aureus'un etken olduğu endokarditli bir olgu sunulmuştur.

OLGU: Onüç yaşında kız çocuğu tarafımıza ateş, vücutta döküntü, iştahsızlık ve halsizlik nedeniyle başvurdu. Hastanın 4 gün önce dış merkeze ateş nedeniyle başvurduğu ve üst solunum yolu enfeksiyonu tanısıyla reçete düzenlenerek eve gönderildiği öğrenildi. Hastanın sistemik muayenesinde genel durumu ortaydı, şuuru açık olmakla beraber uykuya meyilli idi. Konuşması dizartrikti. Belirgin ense sertliği vardı. Orta derecede dehidrate idi. Tüm vücutta yaygın peteşi ve purpura vardı. Nabızlar zayıf alınıyordu. Kalp tepe atımı 120/dk, tansiyon 80/50 mmHg idi. Meningokoksemiye bağlı sepsis ve septik şok ön tanısıyla hastaya damar yolu açılıp serum fizyolojik yüklendi. Hemokültür alınıp intravenöz seftriakson başlandı. Trombositleri 35.000/mm³, PT 19.1, PTT 36.8 idi. Trombosit ve taze donmuş plazma replasmanı yapıldı. İlk çekilen kraniyal MR'da yaygın mikroyenfarkt alanları saptandı. Yatışının 4.gününde ateşleri devam edince tedaviye vankomisin eklendi. Kraniyal MR'ı tekrarlandı. Apse formasyonu görüldü. İlk alınan hemokültürde de S.Aureus üremesi olunca metastatik emboli açısından transtorasik ekokardiyografi yapıldı ve mitral kapak proksimalinde 35x12 mm'lik hareketli vejetatif kitle ile birlikte orta-ağır mitral yetersizlik görüldü. Diğer kardiyak yapılar normaldi. Tedaviye gentamisin eklendi. Seftriakson kesilip sefepim tedavisi verildi. Ancak ateşleri devam etmesi üzerine mantar endokarditi ekarte edilemediğinden dolayı kültürleri alınıp flukanazol tedaviye eklendi ve hasta opere edildi. Operasyonda mitral kapak posterior anülüste abse formasyonu görüldü. Kapağın tamiri ve temizlenmesi mümkün olmadığı için protez kapak replasmanı yapıldı. Hastaya toplamda 6 hafta süre ile 3'lü antibiyoterapi verildi. Kontrol kraniyal MR'ında absenin boyutlarının küçüldüğü, enfarkt alanlarının ise gerilediği görüldü.

TARTIŞMA: Enfektif endokardit morbidite ve mortalitesi yüksek ciddi bir enfeksiyondur. Peteşi ve purpuranın eşlik ettiği ateşli olgularda enfektif endokardit tanısı da akılda tutulmalı, erken teşhis ve tedavinin morbidite ve mortaliteyi azaltacağı dikkate alınmalıdır.

4 Yaşında Tanı Alan Fallot Tetralojisi Olgu Sunumu

Erol Comart, Pınar Genç, Nevin Kılıç, İsmail Şen, Hakan Erdoğan

Şevket Yılmaz Eah Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, Bursa

GİRİŞ: Fallot Tetralojisi En Sık Siyanotik Konjenital Kalp Defektidir.1 Doğumsal Kalp Hastalıkları Arasında % 6-10 Oranında Görülür. Vakaların 1/3'ü Siyanozlu Olarak Doğar, 1/3 Vakada Siyanoz İlk 6 Ayda, 1/3 Vakada İlk 2 Yaşta Gelişir. Bu Sendromda 1)Ventrikül Septum Defekti 2) İnfindubuler Ve Pulmoner Stenoz 3) Aortanın Ata Biner Şekilde Septum Üzerinde Yer Alması (Dekstropozisyon) 4) Sağ Ventrikül Hipertrofisi Anomalileri Bir Arada Bulunur. Hastalarda Gelişme Geriliği, Siyanoz, Çomak Parmak, Egresiz Dispnesi, Çabuk Yorulma, Çömelme Ve Hipoksi Hecmeleri Görülebilir. En Sık Rastlanan Sorun Hipoksi Hecmeleridir.2 Hipersiyanotik Nöbetler 4-6. Aydan Sonra Artar.3 Ağır Hipoksi Hecmesi, Şuur Kaybı Ve Konvulziyona Yol Açabilir. Hipoksi Nöbetleri Geçirmeye Başlayan Hastada Ameliyat Zamanının Geldiğini Unutmamak Gerekir. Tanısı Ekokardiyografi İle Konullur. Tam Düzeltme Ameliyatı 3 Aylıktan İtibaren Yapılabilir. Gelişmiş Merkezlerde Tam Düzeltme Ameliyatlarında Başarı Oranı % 90'ı Geçer. Tam Ve İyi Düzeltilmiş Vakalarda Gelişim Ve Yaşam Süresi Normale Yakın Olabilir. Ameliyat Yapılmayan Vakaların Çok Büyük Bir Bölümü Hipoksi Ve Enfektif Endokardit Gibi Nedenlerle Çocukluk Yıllarında Kaybedilir.2

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

OLGU: 4 Yaşında Erkek. Tekrarlayan Morarma Ve Nefes Darlığı Yakınması İle Acil Servisimize Getirildi. Öyküsünde Dökümante Edilmiş Ya Da Ailenin Bildiği Bir Kalp Hastalığı Yoktu. Son 1 Yıldır Morarma Ve Ani Nefes Darlığı Yakınmaları Sıklaştı; Bugün Yakınmalarının Uzun Sürmesi Nedeni İle Acilimize Getirilen Hastanın Fizik Muayenesinde Uyku Hali Mevcut, Ta 100/70 MmHg, Kta 130/Dk, 2/6 Sistolik Üfürüm Mevcut, Ral Ve Ronkus Yok, Takipne Ve Dispnesi İle Santral Ve Periferik Siyanozu Mevcut, Spo2 %85, Çomak Parmak Ve Tibia Ön Yüzde Peteşiyal Döküntüleri Mevcuttu. Yoğunbakım Ünitesine Yatırıldı. 2 Kez Daha Belirgin Siyanoz Gelişen, Diz Göğüs Pozisyonu Ve Oksijen Desteği Sonrası Siyanozu Gerileyen Hastanın Paac Grafisinde Tahta Pabuç Görünümü Mevcuttu. Ekokardiyografisinde Fallot Tetalojisi, Pulmoner Arter Hipoplazisi Saptandı. Beta Bloker Tedavisi Başlandı. Betabloker İle İzlemde Olan Hastada 2 Kez Daha Hipoksik Spell Gelişti. Genel Durumu Uygun Olan Hasta Operasyon Amaçlı Uludağ Üniversitesi Çocuk Kardiyoloji Kliniğine Sevk Edildi.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Fallot Tetralojisi Yenidoğan Döneminde Siyanoz İle Tanınmaktaysa Da Çok Az Çocuk Asemptomatik Olabilmektedir. Antenatal Tanısını Almayan Ve Yenidoğan Döneminde Bulgu Vermeyen Hastalar İleri Yaşlarda Hipoksik Spell İle Karşımıza Gelebilir. Bu Nedenle Acil Servise Siyanoz İle Başvuran Hastalarda Fallot Tetralojisini Ayırıcı Tanıda Akılda Tutmak Gereklidir

Tekrarlayan İdrar Yolu Enfeksiyonunda Profilaktik Amaçlı Antibiyotik Kullanımının Çocuklarda Antibiyotik Direnç Gelişimine Etkisi

¹Mehmet Karacı, ²Kazım Karagöz, ²Zühal Örnek, ¹Adem Yaşar, ¹Necla Yüce, ¹Özgür Okumuş, ¹Yusuf Kaya

¹Fatih Sultan Mehmet Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kliniği

²Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD

GİRİŞ VE AMAÇ: İdrar yolu enfeksiyonu (IYE) çocukluk döneminde en sık karşılaşılan ikinci enfeksiyon ve en sık görülen genitoüriner hastalıktır. Tekrarlayan İdrar yolu enfeksiyonlarında antibiyotik profilaksisi günümüzde tartışılmalı olsa kullanılmaya devam edilmektedir. Biz bu çalışmada; kendi kliniğimizde takip ettiğimiz tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonlarında kullanılan profilaksinin daha sonraki kültürlerdeki antibiyotik direnç gelişimine etkisinin olup olmadığını gözlemlemeyi amaçladık.

MATERYAL VE METOD: Bu çalışma Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Departmanınca takip edilen 1 ay ile 16 yaş arası tekrarlayan idrar yolu enfeksiyonu olan hastalarda yapılmıştır. Hasta dosyaları retrospektif taranarak 50'si antibiyotik profilaksisi alan ve 100 tanede almayan hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların etyolojik edenleri, idrar tetkikleri, sonraki kültürlerdeki üremeleri ve bunların antibiyotik dirençleri gruplar arasında karşılaştırıldı.

SONUÇLAR: Hastaların 65'i (%43,3) erkek, 85'i (%56,7) kızlardan oluşmaktaydı ve ortalama yaşları $42,7 \pm 44,2$ ay (1ay-16yaş) ay idi. Gruplar arasında yaş bakımından anlamlı bir fark yoktu. Tüm kültürlerde en sık üreyen bakteri %64,0 ile (n:96) E.coli idi. Profilaksi alan ve almayan gruplar arasında kültürde üreyen bakterilerin dağılımı açısından bir fark saptanmadı. Kızlarda görülen E.coli oranı erkeklerden daha fazlaydı ($p=0.005$). Her iki grupta idrar kültürlerinde üreyen tüm bakterilerin antibiyotiklere direnci karşılaştırıldığında; istatistiksel olarak anlamlı fark görülmedi. Ayrıca gruplar arasında profilakside kullanılan antibiyotiklere karşı daha sonraki idrar kültürlerindeki üreyen bakterilerin direnç gelişiminin artmadığını saptadık. Buna karşın İdrar kültüründe E.coli üreyenlerde profilaksi alan grupta; amoksisilin/klavulonik asit, seftriakson ve piperasiline karşı artmış direnç saptandı. Bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p<0.05$). Bizim çalışmamızda da genel antibiyotik direnci en sık ampisiline karşı olurken %71,9 bunu piperasilin %47,0, sefalotin %45,3, trimetoprim-sulfametoksazol %45,1 izledi. Buna karşın sefoksitin %4,9, fosfomisin %3,7, amikasin %2,9, imipenem %1,4 ve ertapenem %1,0 ile en az direnç oranları tesbit edildi.

TARTIŞMA: Günümüzde IYE giderek artan bir direnç vardır. Biz çalışmamızda E.coli dışında profilaksinın buna çok katkısının olmadığını gözlemledik. Özellikle profilaksi alan bir çocuk için kendi hastanemizde ampirik tedavide direnç artışı saptanan bu üç ilacın tercih edilmemesini önermekteyiz. Her bölgenin direnç gelişimine etki edecek faktörleri belirlemek için farklı profilaksi seçeneklerini içeren iyi standardize edilmiş çok sayıda vakanın ele alındığı büyük randomize kontrollü prospektif çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

Çocukluk Çağında Karın Ağrısı Ve Hemolitik Üremik Sendrom: Olgu Sunumu

¹*Sibel İneçikli, ²Tuğba Bayraktar Aydın, ³Burak Gençbay, ²Tuğba Özdemir Calapoğlu, ⁴Serdar Özkasap, ⁵Mukaddes Kalyoncu, ⁷Asiye Gültekin Soylu*

¹*Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi Tıp Fakültesi Aile Hekimliği Anabilimdalı*

²*Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Anabilimdalı*

³*Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi Tıp Fakültesi*

⁴*Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Hematoloji Anabilimdalı*

⁵*Karadeniz Teknik Üniversitesi Pediatrik Nefroloji Anabilimdalı*

⁶*Recep Tayyip Erdoğan Üniversitesi Eğitim Araştırma Hastanesi*

GİRİŞ: Aile Sağlığı Merkezi polikliniklerine, karın ağrısı şikayeti ile çocuk hastalar sıklıkla başvurmaktadır. Karın ağrısına yaklaşımda ayrııcı tanıları iyi bilmek gerekmektedir. Bunlardan birisi, nadir görülen ve tanısı atlandığında ciddi morbidite ya da mortaliteye yol açan HemolitikÜremik Sendrom'dur. Hemolitik üremik sendrom; mikroanjiyopatik hemolitik anemi, akut böbrek yetmezliği ve trombositopeni ile karakterize hastalıktır.

OLGU: 7 yaşında kız hasta; karında hassasiyet, halsizlik, kusma ve ishal şikayetiyle acile başvurdu. 4 gün önce 6-7 sefer sarı yeşil renkli kusma, 5-6 defa, önce yeşil sonra siyah renkli gayta yapma öyküsü mevcut. Hasta dış merkezde akutgastroenterit ön tanısıyla hospitalize edilmiş.

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Olguya 5 gün boyunca intravenöz sıvı desteği ve antibiyoterapi uygulanmış. Hastada cilt döküntüleri gelişmiş. Bunun üzerine aile kendi isteğiyle hastayı Rize Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatri bölümüne getirmiş. Öyküsünde bir hafta önce hamburger yediği ve son 3 gündür idrar çıkışında belirgin azalma olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde bilinç afazik, ciltte soluk görünüm mevcuttu. Turgor tonusu ve diğer sistem muayeneleri normaldi. Laboratuvar değerleri: Beyaz küre: 16700/mm³ Hgb: 9.7g/dl Plt: 89000 CRP: 0.35mg/dl

BUN: 100 mg/dl **Kreatinin:** 2.17mg/dl **AST:** 89 U/L **ALT:** 25U/L **LDH:** 2110 U/L gaytada gizli kan pozitif ve hematürisi mevcuttu. Hasta hemolitik üremik sendrom ön tanısıyla Karadeniz Teknik Üniversitesi Pediatrik Nefroloji Polikliniğine sevk edildi. Pediatrik Nefroloji Servisine yatırılan hastaya, yapılan tetkikler sonucunda, hemodiyaliz kateter yerleştirildi. 5 gün boyunca hemodiyalize alındı. Diyaliz sonrası laboratuvar değerleri, **BUN:** 59mg/dl **Kreatinin:** 0.92 mg/dl **LDH:** 900 U/L **Hgb:** 6.2 g/dl **PLT:** 73000 idi. Böbrek fonksiyonları düzelen hastanın, hematolojik değerleri düzelmedi. Yapılan böbrek biyopsi sonucu, Trombotik Mikroanjiopati ve eşlik eden akut tübüler nekroz olarak geldi. Tedavinin devamında 3 defa 200cc TDP verildi. Eculuzimab tedavisi başlandı. Takip ve tedavisi devam ediyor.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Aile Sağlığı Merkezi polikliniklerine karın ağrısı ile başvuran hastalardan iyi anamnez alınmalı ve ayrıntılı fizik muayene yapılmalıdır. Hemogram ve biyokimya tetkikleri dikkatle incelenmelidir. Özellikle deri döküntüleri, laboratuvar tetkiklerinde renal fonksiyon bozukluğu ve trombositopeni bulguları varlığında, ayırıcı tanıda Hemolitik Üremik Sendrom mutlaka göz önünde bulundurulmalıdır.

Antenatal Hidronefrozun Postnatal Takibi

²Osman Dönmez, ¹Yasemin Sancak, ²Okan Akacı, ²Berfin Uysal

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Hidronefroz (HN), böbrek pelvis ve kalikslerinin anormal genişlemesini tanımlar. Beraberinde üreter dilatasyonu da varsa hidroüreteronefroz olarak tanımlanmaktadır. Doğum öncesi radyolojik tanısal görüntüleme yöntemlerindeki son yıllardaki gelişmeler nedeniyle Antenatal Hidronefroz (ANH) bildirim sıklığında artış gözlenmiştir. ANH, antenatal dönemde ultrasonografi (USG) ile incelemede en sık saptanan genitoüriner sistem anomalisidir. ANH, gebeliklerin yaklaşık %1 ila %5'inde görülmektedir.

MATERYAL METOD: Çalışma grubu, Ocak 2000 ile Aralık 2012 tarihleri arasında Uludağ Üniversitesi Çocuk Nefroloji ve Romatoloji Bilim Dalı polikliniklerinde ANH tanısıyla takip edilmeye başlanan 364 hastanın 1 yıllık izlemlerinden oluşmaktadır. Çalışmaya alınan olguların dosyaları retrospektif olarak taranarak demografik veriler (cinsiyet, tanı aldığı gestasyonel hafta, anne-baba arasında akrabalık, doğum boy ve kilo), yapılan görüntüleme yöntemleri, geçirilmiş idrar yolu enfeksiyonu, hastaların en az 1 yıllık izlem süresince büyüme gelişmeleri ve beslenme durumları değerlendirilmiştir.

BULGULAR: Antenatal hidronefroz tanısı almış hastalarımızın postnatal takipte 62'sinde (%17) idrar yolu enfeksiyonu tespit edildi. Toplamda antenatal hidronefrozlu 120 kız hastanın 27'si (%22.5), 244 erkek hastanın 35'i (%14.3) idrar yolu enfeksiyonu geçirdiği saptandı. Bu 62 hastanın 3'ü takipte hidronefroz bulgusu kaybolan hasta grubundandı. Buna göre antenatal hidronefrozlu hastalarda İYE geçirme riski istatistiksel olarak anlamlı yüksek bulunmuştur ($p<0.05$). İdrar yolu enfeksiyonu geçirme sıklığı antenatal hidronefrozlu kız ve erkek hastalar arasında istatistiksel olarak anlamlı farklı bulunmadı ($p>0.05$). Hastaların beslenme durumu boya göre ağırlık indeksiyle (BAİ) belirlendi. ANH saptanan ve postnatal dönemde değişik derecelerde hidronefrozu devam eden olguların beslenme durumu postnatal hidronefroz saptanmayanlara göre belirgin kötü saptandı ve bu durum istatistiksel olarak anlamlıydı ($p<0.05$). ANH saptanan olguların büyüme durumları değerlendirildi. Büyüme, boy ve ağırlık standart deviasyon skoru (SDS) hesaplanarak değerlendirilmiştir. ANH saptanan ve postnatal dönemde değişik derecelerde hidronefrozu devam eden olguların büyüme ve gelişmesinin postnatal hidronefroz saptanmayanlara göre geri olduğu saptandı ve bu durum istatistiksel olarak anlamlıydı ($p<0.05$).

SONUÇ: Sonuç olarak, konjenital üriner anomali zemininde gelişen tekrarlayan İYE'nin ve ayrıca ayrıntılı üriner sistem incelemesi ile altta yatan konjenital üriner anomalinin erken tanı ve tedavisinin yapılması, bu hastaları malnütrisyon ve büyüme-gelişme geriliğinden koruyacaktır. Bu hasta grubunda tekrarlayan İYE için erken ve akılcı antibiyotik profilaksisi uygulamak, postnatal pek çok komplikasyondan korunmak ve en önemlisi renal skar ile birlikte son dönem böbrek yetmezliği gelişimini engellemek açısından basit ancak değerli bir uygulama olacaktır.

Juvenil Sistemik Lupus Eritematozus Tedavisinde İmmunadsorbsiyonun Rolü

¹Ezgi Yanık Ergon, ¹Pelin Ertan, ¹Kazım Zararcı, ¹Çınar Özen,
²Hüseyin Gülen

¹Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji BD, Manisa

²Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji BD, Manisa

GİRİŞ: Sistemik lupus eritematozus (SLE); patojenik otoantikörler ve immün komplekslerin oluşturduğu alevlenme ve remisyonlarla seyreden otoimmün, inflamatuvar sistemik bir hastalıktır. İmmüsupresifler gibi konvansiyonel tedavi ile bu patojenik otoantikörler uzaklaştırılabilir ancak; major organ tutulumlarının bulunduğu ağır SLE olgularında konvansiyonel tedavinin, plazma değişimi (plazmafarez) veya immünoadsorbsiyon (İAS) gibi ekstrakorporeal yöntemler ve intravenöz immünglobulin (İVİG) ile kombine edilmesinin faydalı olduğu ve fatal gidişattan kurtardığı görülmüştür.

OLGU: Aktif SLE'li 15 yaş kız olguya; destek ve immüsupresif tedavi verilmesine rağmen klinik bulgularının kötüleşmesi nedeniyle IAS (İmmünosorba PH-350) başlandı, 2 siklus/hafta'da 2 gün, toplam 6 siklus uygulandı. IAS ve DNA negatif saptandı. 24 saatlik idrarda masif proteinüride gerileme görüldü; mevcut klinik ve laboratuvar bulguları ile tedavinin 1. ayında kısmi remisyon olarak değerlendirildi.

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

TARTIŞMA VE SONUÇ: Olgu; adölesan yaşta SLE'nin çoklu organ tutulumlarının bulunması, juvenil çağda İAS uygulanan vaka sayısının az olması ve immunsupresif tedaviye ek olarak uygulanan İAS'den fayda görmüş olması nedeniyle sunulmuştur.

Böbrek Nakli Yapılan Çocuk Hastalarda CMV Enfeksiyonları: Tek Merkez Verileri

²Osman Dönmez, ¹Berfin Uysal, ²Okan Akacı

¹Dörtçelik Kadın Doğum Ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Romatoloji ve Transplantasyon Ünitesi, Bursa

GİRİŞ: Sitomegalovirüs (CMV), solid organ transplantasyonu yapılan çocuklarda gerek oluşturduğu morbiditeler, gerekse neden olduğu greft kaybı ve mortalite nedeniyle en önemli enfeksiyöz etkenlerden biridir.

MATERYAL VE METOD: Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı'nda 2006-2014 yılları arasında izlenmiş olan 45 hastanın 32'si çalışmaya dahil edilmiştir. Hastalar, CMV enfeksiyonu açısından retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Sitomegalovirüs enfeksiyonu tanısı, CMV-PCR (polimeraz zincir reaksiyonu) ölçümü, seroloji ve klinik değerlendirme doğrultusunda koyulmuştur. CMV PCR titresi >20 kopya/ml olması anlamlı değerlendirilmiştir.

SONUÇ: Değerlendirmeye alınan 32 hastanın (17 kız,15 erkek) transplantasyon esnasındaki ortalama yaşları 13.03 ± 5.31 idi. Hastaların 1'i hariç hepsinin transplantasyon öncesi CMV serolojisi pozitif iken, vericilerin %62,5'unda (n=20) transplantasyon öncesi CMV serolojisi pozitif olarak saptandı. Vericilerin %34,4'ünün ise (n=11) CMV serolojisi bilinmiyordu.

Yirmi hasta asiklovir profilaksisi, 9 hasta valgansiklovir profilaksisi ile, 3 hasta ise farklı zamanlarda asiklovir ve valgansiklovir profilaksileri ile izlendi. Ortalama asiklovir profilaksisi alma süresi $13\pm 8,1$ ay ve ortalama valgansiklovir profilaksisi alma süresi $4,8\pm 2,1$ ay olarak bulundu. İzlem süreleri boyunca 22 hastada CMV hastalık veya viremi gelişmedi. Atak geçirdiği saptanan 10 hastanın 5'i CMV viremi, 5'i ise CMV hastalığı olarak değerlendirildi. Hastaların %12,5'inde (n=4) 1 kez, %12,5'inde 2 kez, %6,3'ünde (n=2) 3 kez CMV atağı gelişti. Transplantasyon sonrası ilk atak gelişme zamanı ortalama $24,2\pm 7,9$ ay olarak saptandı. Transplantasyon sonrası ilk 6 ay içinde atak geçiren 1 hasta, 6-12 ay arasında atak geçiren 5 hasta ve 12 aydan sonra atak geçiren 4 hasta bulundu. CMV hastalığı olarak değerlendirilen 3 hasta ishal, bulantı, kusma ile başvururken, 2 hasta bulantı ve kusma ile başvurdu. Hastaların tümü CMV hastalığı esnasında intravenöz gansiklovir ile tedavi edildi. Hastaların aldıkları immunsupresif tedaviler ve CMV enfeksiyonu gelişmesi arasında anlamlı ilişki bulunmadı.

TARTIŞMA: Böbrek nakli sonrasında gelişen CMV viremi ve hastalığında, gerek pre-emptif tedavi, gerek profilaksi süreleri gerekse tedavi seçimi konusunda özellikle çocuk yaş grubunda randomize-kontrollü çalışmalara ihtiyaç vardır.

Kronik Böbrek Yetmezlikli Çocuklarda Kardiyak Fonksiyonların Değerlendirilmesi

¹Berfin Uysal, ²Fahrettin Uysal, ³Osman Dönmez, ³Okan Akacı

¹Dörtçelik Kadın Doğum Ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Romatoloji ve Transplantasyon Ünitesi, Bursa

GİRİŞ VE AMAÇ: Kronik böbrek yetmezlikli (KBY) çocuklarda mortalitenin ana nedenini kardiyovasküler hastalıklar (KVH) oluşturmaktadır. Böbrek transplantasyonu mortalite riskini azaltsa da bu grup hastalardaki ölümlerin %10'undan kardiyovasküler hastalıklar sorumlu tutulmaktadır. Bu çalışmanın amacı Uludağ Üniversitesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı'nda izlenmekte olan KBY'li ve böbrek nakilli çocukların son 2 yıl içindeki sol ventrikül fonksiyonlarının belirlenmesi ve bu fonksiyonlar üzerine etki eden faktörlerin araştırılmasıdır.

MATERYAL VE METOD: Çalışmaya 25'i prediyaliz (%31.3), 26'sı son dönem böbrek yetmezliği (SDBY) ve 29'u transplantasyon yapılmış toplam 80 hasta dahil edildi. Ortalama yaş 14.1 ± 2.3 olarak saptandı. Hastalarımızın 42'si erkek 38'si kız olup, tüm hastalara 'Amerika Ekokardiyografi Derneği' kılavuzuna uygun olarak tek bir uygulayıcı tarafından transtorasik ekokardiyografi yapıldı. Konvansiyonel teknik kullanılarak diyastolik fonksiyonlar kayıt edildi.

SONUÇ: Hastaların 17'sinde (%21.3) sol ventrikül dilatasyonu, 42'sinde (%52.5) sol ventrikül hipertrofisi mevcut idi. Hipertrofisi olanların 32'sinde konsantrik, 10'unda ise eksantrik hipertrofi saptandı. Hasta gruplarına göre incelendiğinde hemodiyaliz yapılan hastaların sol ventrikül diyastol sonu ve sistol sonu çapları prediyaliz hastalarına ve periton diyalizi yapılan hastalara göre anlamlı olarak yüksek saptandı. Aynı şekilde hemodiyaliz yapılan 4 hastanın septum kalınlığı z skoru 2.97 ± 1.37 iken prediyaliz hastalarda z skoru 1.11 ± 0.94 idi ve aradaki fark anlamlı bulundu ($p=0.01$). Tüm hastaların 9'unda diyastolik disfonksiyon, 1'inde sistolik disfonksiyon, 2'sinde ise hem sistolik hem de diyastolik disfonksiyon tespit edildi ve diyaliz yapılanlarla prediyaliz hastalar arasında kardiyak fonksiyonlar açısından anlamlı bir fark saptanmadı. Sol ventrikül hipertrofisi olan 42 hastanın 8'inde diyastolik disfonksiyon mevcut iken olmayanların sadece 1'inde disfonksiyon görüldü ($p=0.01$). Vakaların 27'sinde (%33.7) hipertansiyon mevcut iken bunların 13'ünde evre-2 hipertansiyon, 14'ünde ise evre-1 hipertansiyon vardı. Hipertansiyonu olan hastaların 7'sinde diyastolik disfonksiyon saptanırken olmayanların sadece 2'sinde diyastolik disfonksiyon olduğu görüldü ($p=0.008$).

TARTIŞMA: Bu çalışmada KBY'li çocuklarda özellikle hipertansiyon olmasının ve sol ventrikül hipertrofisinin olmasının diyastolik disfonksiyonu kötü yönde etkilediği saptandı. Aynı zamanda hemodiyaliz yapılan çocuklarda sol ventrikül çaplarının daha geniş olmasından dolayı kardiyak fonksiyonların daha yakından izlenmesi gerektiği vurgulandı.

Renal Transplant Alıcısı Çocuk Hastada BK Virus Enfeksiyonu

¹**Okan Akacı**, ¹**Berfin Uysal**, ¹**Osman Dönmez**, ²**Kevser Elmas**,
³**Berna Aytaç Vuruşkan**

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Romatoloji ve Transplantasyon Ünitesi, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Ana Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: BK virüs (BKV) Popava virüsler ailesine ait DNA virüsüdür. Sağlıklı bireylerde asemptomatik olan geçirilen BKV enfeksiyonları böbrek nakli gibi immun sistemin baskılandığı hallerde latent olarak kaldığı üriner sistemde reaktif olarak graft kaybına kadar gidebilen BKV nefropatisine (BKVN) neden olabilmektedir. Bu çalışmada BKVN nedeniyle izlenen transplant alıcısı çocuk hasta literatür ile birlikte değerlendirilmiştir.

OLGU SUNUMU: Konjenital NS sekonder KBY nedeniyle 4 yıl önce anneden nakil yapılan 5,5 yaşında erkek olgu sirolimus, takrolimus ve prednizolon tedavisi altında takip edilirken iştahsızlık, kusma, ishal ve ateş yüksekliği şikayetleriyle tarafımıza başvurdu. Olgunun muayenesinde halsiz, dehidrate görünümde, batında distansiyonu ve suprapubik hassasiyeti mevcuttu. Laboratuvar tetkiklerinde WBC: 15.000 K/ μ L, (%59.3 lenfosit), Hgb: 11.3 g/dl, trombosit: 541×10^3 , üre: 193 mg/dl, kreatinin: 2.32 mg/dl, ürik asit: 14.4 mg/dl, albümin: 4.3 g/dl, AST: 41 IU/L, ALT: 36 IU/L, LDH: 345 IU/L, sodyum 128 mmol/l, CRP: 3.55 mg/dl,

kan gazında ağır metabolik asidoz, idrar tetkikinde protein: +1, mikroskopik analizde 10 lökosit ve 36 maya hücresi saptandı. İshal ve ateş şikayeti destek tedaviye rağmen gerilemeyen, genel durumu kötü olan hastanın izlemde kreatinin değeri: 5.58' e kadar artış gösterdi. BKV-PCR (serum): 60,000 kopya/ml, BKV-PCR:(idrar) >500 milyon kopya/ml olarak saptanan olguda BKNV yönelik ilk olarak takrolimus dozu azaltıldı ve IVIG desteğinde bulunuldu. Azaltılmış immunsupresif tedaviye karşın viremide artış devam eden hastaya 2 hafta arayla 1mg/kg doz sidofovir tedavisi başlandı. İkinci doz sidofovir sonrası serum BKV kopya sayısı gerileyen ve vital bulguları stabil hale gelen olgunun böbrek biyopsisi BKNV ile uyumlu olarak değerlendirildi.

TARTIŞMA: BKNV en sık nedeni yoğun immunsupresif tedavidir. Diğer risk faktörleri arasında alıcının 5 yaşından küçük olması, BKV antikorun negatif olması, erkek cinsiyet ve transplante böbreğe üreterik stent takılması sayılabilir. BKNV tedavisinde en önemli basamak immunsupresyonun azaltılmasıdır. Transplant alıcılarında ani ortaya çıkan üre, kreatinin artışlarında BKNV akla gelmeli ve erken dönemde tedavi başlanmalıdır.

Suçiçeği Enfeksiyonuyla Birliktelik Gösteren Henoch Schonlein Purpurası: Olgu Sunumu

²Okan Akacı, ³Ahmet Gülen, ²Osman Dönmez, ¹Orçun Oral, ²Berfin Uysal, ¹Uğur Yakut

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Romatoloji ve Transplantasyon Ünitesi, Bursa

³Şevket Yılmaz Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Bursa

GİRİŞ: Henoch-Schönlein purpurası (HSP), çocukluk çağında en sık görülen vaskülitik sendromdur. Daha çok ekstremitelerin distaline yerleşim gösteren palpabl purpura hastalığının en karakteristik özelliğidir. HSP genellikle, infeksiyon ajanları, soğuk, böcek ısırması, besinler veya ilaçlara bağlı olarak tetiklenir. Literatürde nadir olarak suçiçeği (VZV) infeksiyonu ile ilişkili geliştiği bildirilmiştir. Burada gövde ve saçlı derideki suçiçeği döküntüleri ile eş zamanlı olarak alt ekstremitelerde tipik palpabl purpuraları bulunan HSP olgusu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU: On bir aylık kız olgu acil servisimize 1 gün önce başlayan bacaklarında morarma ve ayaklarında şişme şikayetiyle başvurdu. Bir hafta önce saçlı deri ve gövde de bazıları krutlanmış veziküler lezyonları ortaya çıkan olgunun her iki alt ekstremitesinde ayak sırtında ödem ve basmakal solmayan palpabl purpurası mevcuttu. Diğer sistem muayenlerinde özellik saptanmadı. Laboratuvar tetkiklerinde beyaz küre sayısı 18500/mm³, hemoglobin 11gr/dl, trombosit sayısı 292000/mm³, eritrosit sedimentasyon hızı 32mm/saat olarak bulundu.

Böbrek fonksiyon testleri, koagülasyon parametreleri normal sınırlardaydı. Tam idrar analizinde özellik saptanmadı. ANA negatif, C3: 77,9 mg/dl (90-180), C4: normal olarak sonuçlandı. VZV IgM: pozitif saptandı. Klinik durumu iyi olan olgu tedavi verilmeden takip altına alındı. Olgunun izlemi süresince herhangi bir komplikasyon gelişmedi.

TARTIŞMA: HSP patogeneğinde, enfeksiyon etkenleri, ilaçlar ve allerjen maddeler T-lenfositlerin immünglobulin sentezi üzerindeki denetimini bozar. Sonuçta kompleman sisteminin alternatif yolunun uyarılmasıyla hedef organlarda (cilt, böbrek, GİS gibi) lökositoklastik vaskülit oluşturur. Varisella zoster enfeksiyonu ile ilgili vaskülitik süreçte de VZV antijenlerinin indüklediği immün komplekslerin HSP'ye yol açtığı düşünülmektedir. Literatürde VZV sonrası ortaya çıkan az sayıda HSP olgusu bildirilmiştir. HSP tanısının suçluğünden enfeksiyonundan 1 hafta sonra konduğu bu olguyla, VZV'nin HSP'yi tetikleyen nadir bir etken olarak hatırdı tutulması gerektiği vurgulanmak istenmiştir.

İnfanfil Sistemik Lupus Eritematozus: Olgu Sunumu

¹Okan Akacı, ¹Osman Dönmez, ²Şerif Hamitoğlu, ¹Berfin Uysal,
³Ayşegül Otuzbir

¹ Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Romatoloji ve Transplantasyon Ünitesi, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: İnfantil Sistemik Lupus Eritematozus (iSLE) 1 yaşından önce nadiren görülen, tanınması zor bir hastalıktır. Literatürde 1 yaşın altında farklı klinik prezentasyonları olan, SLE tanısı almış 14 vaka bildirilmiştir. Bu çalışmada nefrit ve hepatik tutulumun eşlik ettiği iSLE olgusu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU: Miadında doğan 8,5 aylık erkek olgu ilk olarak postnatal 6. Ayda ateş yüksekliği ve nöbet geçirme şikayetleriyle dış merkezde tetkik edilmiş. Nöbete yönelik fenobarbital tedavisi başlanan olgunun ateş şikayetinin gerilememesi üzerine yapılan tetkiklerinde, hipergamaglobulinemi, AST/ALT yüksekliği, CMV-IgM pozitif, batında serbest sıvı ve steril püyü saptanmış. Olgu ileri tetkik amacıyla kliniğimize devralındı. Fizik muayenesinde; ağırlık: 5600 gr (<3p), boy 67,5 cm (50p), baş çevresi: 41,8 cm (10-25p) olarak saptandı. Gövde de eritemli zeminde makulopapüler döküntü, servikal bölgede en büyüğü 2cm, aksiller ve inguinal bölgede en büyüğü 1 cm multipl lenfadenopati, batin muayenesinde ise yaygın hassasiyet, kot kavsini 2 cm kadar geçen hepatomegalisi ve asiti mevcuttu. Laboratuvar incelemesinde;

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

WBC: 20,100 K/ μ L, Hgb: 9,64 g/dl, trombosit: 699×10^3 , AST:87 IU/L, ALT:77 IU/L, albümin:3 gr/dl, d.coombs: +1, ESH: 102mm/saat, SAA: 84,9 olarak bulundu. İdrar analizinde protein: +1, lökosit: +3, eritrosit: +3, mikroskopik analizde 196 eritrosit, 30 lökosit, 24 saatlik idrar proteini: 37,8 mg/m²/saat olarak saptandı. C3 ve C4 düzeyleri normal, ANA: (+), anti-dsDNA: 153 IU/ml (pozitif: >30), anti-SLA: 209 RU/ml (pozitif: >20), anti-LKM: 102 RU/ml (pozitif: >20) olarak saptandı. Nefritik düzeyde proteinürisi persiste eden olgunun renal biyopsi sonucu nefrit ile uyumlu olarak bulundu. İzlemde spot idrarda protein/kreatinin oranı: 7.03, 24 saatlik idrar proteini: 89 mg/m²/saat ve anti-dsDNA titresinde artış olduğu (248 IU/ml) görüldü. Literatür bilgileri ışığında karaciğer tutulumuyla birlikte giden iSLE düşünülen olguya karaciğer biyopsisi yapıldı ve 2 mg/kg/gün steroid tedavisi başlandı.

TARTIŞMA: SLE birçok hastalığı taklit edebilen, multisistem otoinflamatuvar bir hastalıktır. İnfantil dönemde persiste eden ateş, steril piyüri ve proteinüri varlığında SLE akla gelmelidir.

Böbrek Nakli Yapılan Konjenital Nefrotik Sendromlu Olgularımızın Değerlendirilmesi

¹Okan Akacı, ¹Osman Dönmez, ¹Berfin Uysal, ²Onur Kaygusuz, ³Berna Aytaç Vuruşkan, ⁴Yasemin Sancak

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Romatoloji ve Transplantasyon Ünitesi, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji Ana Bilim Dalı, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Ana Bilim Dalı, Bursa

⁴Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Konjenital nefrotik sendrom (KNS) post natal erken dönemde ortaya çıkan, yaygın ödem, hipoalbuminemi ve massif proteinüri ile karakterize bir hastalıktır. KNS özellikle nefrin ve podosin genlerindeki mutasyonlar sonucu glomerüler filtrasyon bariyerinin bozulmasına bağlı oluşur ve tek küratif tedavi yöntemi renal transplantasyondur. Bu çalışmada KNS nedeniyle transplantasyon yapılan olgularımızın değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEM: Uludağ Üniversitesi Çocuk Nefroloji Diyaliz ve Transplantasyon Ünitesinde KNS nedeniyle izlenen 5 hasta içinde transplantasyon yapılmış 4 olan olgu demografik verileri, klinik özellikleri, uygulanan tedavi ve posttransplant greft fonksiyonları yönünden değerlendirildi.

BULGULAR:Transplantasyon yapılan hastalarımızın 3'ü (%75) erkek, 1 tanesi (%25) kız olup transplantasyon esnasında yaş ortalamaları 2.6 ± 1.43 yıldır (1.6-4.7 yıl arasında). Post transplant ortalama izlem süresi 2.7 ± 0.9 yıl (1.5-3.7 yıl arasında) olarak bulundu. Nakillerin hepsi preemptif ve canlı donörden yapılmıştı. Donör kaynağı 3 olguda anne, 1 olguda ise babaanneydi. Donörlerin ortalama yaşı 38.1 ± 8.9 yıl (30.1-50.5 yıl arasında) olarak saptandı. İndüksiyon tedavisi 3 olguda basiliksimab + metil prednizolon (MP), 1 olguda ise ATG + MP ile yapıldı. İdame immunsupresif tedavi olarak tüm olgularda MPA + Tac + MP kombinasyonu kullanıldı. Ciddi enfeksiyon olarak 1 olguda nakil sonrası 9.ayda CMV enfeksiyonu, 1 olguda ise nakil sonrası 4.yılda Polyoma Virüs (BK) nefropatisi görüldü. Postransplant birinci yılın sonunda ortalama büyüme hızı 15.8 ± 3.4 cm/yıl olarak hesaplandı (en az: 12, en fazla: 19 cm). İzlem süresince hiperakut, akut rejeksiyon epizodu görülmedi. Dört olguda halen fonksiyone greft ile izlenmeye devam etmektedir.

SONUÇ: KNS'lu olgular renal transplantasyon yapılana kadar oldukça yakın izlenmelidir. Postnatal takiplerinde sık aralıklarla albümin infüzyonu ve yoğun destek tedavi uyguladığımız 4 hastada transplantasyon sonuçlarımız oldukça başarılıdır. Özellikle yıllık büyüme hızlarında transplantasyon sonrası belirgin artış olduğu görülmüştür.

ORTOSTATİK PROTEİNÜRİNİN NADİR GÖRÜLEN BİR NEDENİ: NUTCRACKER SENDROMU

²Okan Akacı, ²Osman Dönmez, ³Ahmet Gülen, ¹Gülşah Kalay,
¹Berfin Uysal, ¹Galip Yiğit, ¹Büşra Koku, ¹Gülcan Yavuz

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Romatoloji ve Transplantasyon Ünitesi, Bursa

³Şevket Yılmaz Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Bursa

GİRİŞ: Nutcracker Sendromu (NS), sol renal venin, aorta ve süperior mezenterik arter arasında sıkışması sonucu ortaya çıkan bir tablodur. Daha çok genç ve orta yaşlı bayanlarda karşımıza çıkan bu sendrom klinikte makroskobik veya mikroskobik hematüri, izole proteinüri, karın ve sol yan ağrısı ile karşımıza çıkabilir. Bu çalışmada ortostatik proteinürinin nadir bir nedeni olarak, sık idrar gitme nedeniyle yapılan tetkiklerinde izole proteinüri saptanan ve ileri inceleme sonucundan NS tanısı alan bir olgudan bahsedilecektir.

OLGU: Yaklaşık 2 ay önce sık idrara çıkma ve idrarını yaparken yanma şikayetleriyle dış merkezde değerlendirilen ve İYE tanısıyla tedavi edilen 15 yaşındaki kız olgu, tedavi sonrası bakılan idrar tetkiklerinde protein +3 olarak sebat etmesi nedeniyle tarafımıza yönlendirildi. Hastanın bilinen sistemik bir hastalık öyküsü yoktu. Fizik muayenede tansiyon arteriyel: 110/60 mm/Hg olarak ölçüldü. Diğer tüm sistem muayeneleri normal

olarak bulundu. Hemogram ve kan biyokimyası normal olan olgununu tam idrar tetkikinde, protein: +2 olması dışında özellik saptanmadı. İdrar kültüründe üreme olmayan hastanın 24 saatlik idrar proteini: 5,7 mg/m2/saat, üriner sistem ultrasonografisinde sağ böbrek alt polde basit kortikal kist saptandı. İzole proteinürisi devam eden hastanın ileri incelemelerinde ANA: negatif, serum kompleman düzeyleri normal olarak bulundu. Ortostatik proteinüriye açısından sabah alınan ilk idrarda protein: (-), spot idrarda protein/kreatinin oranı: 0.06, hasta ayağa kalktıktan 6 saat sonra bakılan idrarında protein: +2 ve spot idrarda protein/kreatinin:1,3 olarak bulundu. Renal doppler ultrasonografide: sol renal venin oldukça geniş olduğu, aorta ile superior mezenterik arter arasında komprese olduğu gözlemlendi. Aorta ile superior mezenterik arter arasındaki çap 16 derece olarak hesaplandı ve NS ile uyumlu olabileceği belirtildi. Etiyolojiyi tam olarak aydınlatılması için hastaya Abdominal MR Anjiyografi yapıldı. Bulgular NS ile uyumlu olarak bulundu. Asemptomatik izole proteinürisi olan olgu izleme alındı.

TARTIŞMA: NS kinikte makroskobik veya mikroskobik hematüri, izole proteinüri, karın ve sol yan ağrısı ile karşımıza çıkabilir. NS nadir görülmesine rağmen yan ağrısı, proteinüri ve hematüri yakınmaları ile başvuran hastaların ayırıcı tanısında düşünülmesi gereken ve noninvaziv yöntemlerle kolaylıkla tanı konulabilen selim seyirli bir hastalıktır

Çocukluk Çağı Zehirlenmelerinde Ekstrakorporeal Tedavi: 16 Yıllık Deneyim

¹Okan Akacı, ¹Osman Dönmez, ¹Berfin Uysal, ³Orçun Oral, ³Cansu Kara,
²Ahmet Gülen,

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Romatoloji ve
Transplantasyon Ünitesi, Bursa

²Şevket Yılmaz Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim
Dalı, Bursa

GİRİŞ: Zehirlenme vakalarında temel tedavi yaklaşımı alınan maddenin hızla vücuttan uzaklaştırılması ve destek tedavidir. Bu çalışmada son 16 yılda zehirlenme nedeniyle izlediğimiz ve ekstrakorporeal tedavi uyguladığımız hastaları incelemek istedik.

YÖNTEM: Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı tarafından Ocak 1998-Aralık 2013 tarihleri arasında izlenmiş olan toplam 1154 zehirlenme vakası ve bunlar içerisinde ekstrakorporeal tedavi yöntemleri (hemoperfüzyon (HP), hemodiyaliz (HD) ve seçici plazma değişimi (SPD)) kullanılarak tedavi edilen olgular epidemiyolojik ve klinik özellikleri açısından geriye dönük olarak değerlendirildi.

BULGULAR: Hastaların yaşları 1 ay ile 18 yaş arasında olup ortalama yaş $8,4 \pm 5,8$ olarak bulundu. Olguların 654'ü kız (%56,6), 500'ü erkekti (%43,4). Kız/erkek oranı 1,3 olarak bulundu. Zehirlenme vakalarının en

sık 11-18 yaşları (%42,6) arasında olduğu görüldü. Zehirlenmeye neden olan maddeler içinde ilaçlar (%42) ilk sırada yer almaktaydı. Ekstrakorporeal yöntemler kullanılarak tedavi edilen toplam 25 vaka mevcuttu. Bunların 17'sinde (%68) ilaçlar, 6'sında (%24) mantar zehirlenmesi, 1 olguda (%2) organofosfat ve 1 olguda da (%2) etil alkol zehirlenmesi nedeniyle ekstrakorporeal tedavi yöntemlerine başvuruldu. İlaç zehirlenmesi nedeniyle ekstrakorporeal yöntemler kullanılarak tedavi edilen olguların 11'ini (%64,7) amitriptiline bağlı zehirlenmeler oluşturmaktaydı. Amitriptilin zehirlenmesi olan 1 olgumuza literatürde ilk defa seçici plazma değişimi yapıldı ve olgu işlem sonrası dramatik olarak iyileşti. Ekstrakorporeal tedavi uygulanan olgular içerisinde sadece 1 olgu (organofosfat zehirlenmesi nedeniyle HP tedavisi yapılırken) kaybedildi. İzlediğimiz 1154 vaka içinde kaybedilen toplam hasta sayısı ise 3 (% 0,25) olarak bulundu.

SONUÇ: Çocukluk çağında özellikle adolöslanlarda intihar amaçlı ilaç kullanımı oldukça yüksektir. Toksik maddenin çok yüksek dozlarda alındığı haller, aritmi, çoklu organ yetmezliği ve serum elektrolit dengesizliği gibi durumlarda ekstrakorporeal tedavi yöntemlerinin erken dönemde kullanılması hayat kurtarıcıdır.

Böbrek Nakli Sonuçlarımız: Uludağ Üniversitesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı Deneyimi

¹Osman Dönmez, ¹Okan Akacı, ¹Berfin Uysal, ²Onur Kaygusuz

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Romatoloji ve Transplantasyon Ünitesi, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji Ana Bilim Dalı, Bursa

AMAÇ: Bu çalışmada merkezimizde böbrek nakli nedeniyle izlenen hastaların demografik verileri ve 8 yıllık izlem sonuçlarımızın aktarılması hedeflenmiştir.

GEREÇ VE YÖNTEM: Uludağ Üniversitesi Çocuk Nefroloji Diyaliz ve Transplantasyon Ünitesinde 2006-2014 yılları arasında izlenmiş olan 45 hasta demografik veriler ve greft fonksiyonları yönünden değerlendirildi. Son dönem böbrek yetmezliğine (SDBY) neden olan en sık sebep üriner sistem enfeksiyonu (%28,8) olarak saptandı. Otuz hastaya(%66,6) canlı donörden, 15 hastaya ise (%33,4) kadavradan nakil yapıldı. Hastaların 4'üne (%8,8) preemtif dönemde nakil uygulandı. İndüksiyon tedavisi basiliximab ve metil prednizolon kullanılarak yapılırken, idame immunsupresif tedavi olarak en sık prednizolon+ CNI+ MMF kullanıldı.

BULGULAR: Hastalarımızın nakil döneminde yaş ortalaması 13,3±4,9 olup 24'ü (%53,3) kız, 21'i (%46,7) erkekti. Nakil esnasında yaşları 19 ay-18 yaş arasında değişmekteydi. Operasyon sonrası 3 hastada vasküler komplikasyonlar nedeniyle ilk hafta içinde greft kaybı yaşandı.

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Fonksiyone grefte sahip 42 olgunun postransplant izlem süresi ortalama $31,4 \pm 25,2$ ay olarak bulundu. Canlı ve kadavradan nakil sonrası az 1 yıl izlem süresine sahip toplam 35 olgunun posttransplant 1. yılda greft ömrü % 100, en az 5 yıl izlem süresine sahip 6 olgunun da 5. yılda greft ömrü % 100 olarak bulundu. Hastaların hiç birinde hiperakut, akut rejeksiyon epizodu görülmedi. Takipte bir olgu ise kronik allograft nefropatisi nedeniyle hemodiyalize geri döndü. Bir olgu ise diyaliz komplikasyonu olan sklerozan peritonit nedeniyle nakil sonrası 2. yılda kaybedildi.

SONUÇ: Son dönem böbrek yetmezliği olan çocuk hastalarda böbrek transplantasyonu diyaliz tedavisine göre komplikasyonu daha az, sağ kalım oranı yüksek bir tedavi yöntemidir. Buna paralel olarak merkezimizde giderek artan sayıda böbrek nakli yapılmakta olup hasta ve greft sağ kalım sonuçlarımız yüz güldürücüdür.

Ailesel Renal Glukozüri

¹Kevser Elmas, ³Okan Akacı, ²Ahmet Gülen, ¹Teslime Ersoy Kuzucu, ¹Gülşah Parlakay, ¹Büşra Koku, ¹Gülcan Yavuz, ³Osman Dönmez

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Bursa

²Şevket Yılmaz Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Romatoloji ve Transplantasyon Ünitesi, Bursa

GİRİŞ: Renal glukozüri normal kan glukoz düzeylerine karşın idrarla artmış glukoz eksreksiyonu olarak tanımlanmıştır. Hastalığın tanı kriterleri hiperglisemi olmadan glukozüri olması, glukozun bütün idrar örneklerinde bulunması, glukoz renal geri emilimini etkileyecek herhangi bir renal patoloji olmadan glukozüri olması şeklinde tanımlanmıştır. Bu sunumda izole renal glukozürisi olan 3 kardeş sunulmuştur.

OLGU: Onbir yaşında kız olgu, enürezis nokturna ve 2 aydır ellerinde kaşıntı şikayetleriyle dış merkezde değerlendirilmiş. Bakılan idrar tetkikinde glukoz +4 saptanması üzerine tarafımıza yönlendirilmiş. Hastanın özgeçmişinde kilo kaybı, poliüri, polidipsi olmadığı öğrenildi. Anne baba arasında 3.dereceden akrabalık mevcuttu. Muayenesinde patolojik bir bulguya rastlanmadı. Yapılan tetkiklerinde, açlık kan şekeri 88mg/dl, kangazı: normal, HOMA-IR: 1, insülin: 4.8, C-peptid: 0.95, tam idrar tetkikinde; dansite 1026, pH 5.0, protein: glukoz: +4 olması dışında özellik yoktu. 24 saatlik idrar proteini, elektrolitleri ve tubuler fosfor

reabsorbsiyonu normal olarak hesaplandı. Yedi kardeşi olan hastanın 13 ve 7 yaşındaki kız kardeşlerinin tam idrar tetkikinde glukoz: +4, açlık kan şekerleri sırasıyla 88 ve 80 mg/dl saptandı. Diğer tetkiklerinde özellik saptanmadı. Ayrıca annenin idrar tetkikinde glukoz: +4, babanın idrar tetkikinde glukoz: +1 olarak saptandı. Diğer 3 kız, 2 erkek kardeşin idrar tetkikinde ise glukozüriye rastlanmadı. Aileye renal glukozüri ile ilgili bilgi verildi ve takibe alındı.

TARTIŞMA: Renal glukozüri tanısı rutin idrar analizinde glukozun tespit edilmesi sonrası yapılan ileri araştırmalar sonucunda konulabilmektedir. Hastalığın altında yatan patojenik mekanizma proksimal tubuler glukoz transportunda izole selektif bir bozukluktur. Genetik geçiş otozomal resesifdir. Hastalığın ayırıcı tanısında özellikle Diabetes mellitus ve Fanconi Bickel sendromu yer alır. Hastalık benign seyirlidir. Renal glukozürlü çocuk hastaların büyüme ve gelişmelerinin izlenmesi önemlidir.

Ergenlerde Algılanan Duygu Dışavurumu İle Psikosomatik Belirtiler Arasındaki İlişki

²**Şafak Eray, ²Ayşe Pınar Vural, ¹Fatma Çetinkaya**

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Ergen Ve Ruh Sağlığı Anabilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Psikosomatik tıp anlayışı; insanı biyopsikososyal bütünlük açısından ele alarak ruh-beden ayrımına karşı çıkan bir anlayıştır¹ Bozuklukların ortak özelliği olan somatizasyon; patolojik fiziksel bulgularla açıklanamayan, bedensel sıkıntı ve belirtileri ifade etmeye ve deneyimlemeye yatkınlık, bunları fiziksel hastalık olarak atfetme ve bunlar için tıbbi yardım arama olarak tanımlanmaktadır Gençlerin bedensel belirtileriyle aile sistemi sürekli karşılıklı etkileşim içindedir. Bedensel belirtisi olan gençlerin ailelerinde işlevselliğin bozuk olabileceği birçok çalışmada öne sürülmüştür. Aile ikliminin en iyi göstergelerinden biri de “Duygu Dışavurumu” dur. Hastalık seyrini etkilediği düşünülen aile faktörlerinin önemli bir kısmı, “Duygu Dışavurumu-DD” kavramı içinde incelenmektedir. Psikosomatik belirtiler temel olarak karın ağrısı, baş dönmesi, baş ağrısı, nefes darlığı, çarpıntı gibi bedensel belirtiler göstermekte olup bu gençlerin büyük kısmı çocuk hastalıkları polikliniğine başvurmaktadır. Bu çalışmada pediatri kliniğinde sık karşılaşılan birçok bedensel belirtilerin aile ikliminin göstergesi olan duygu dışa vurumu ile ilişkisi araştırılmak istenmiştir.

GEREÇ VE YÖNTEM: Çalışmanın araştırma grubunu, 2014-2015 öğretim yılında Kocaeli-Gebze ilçesi ortaöğretim kurumlarında eğitimine devam etmekte olan lise öğrencisi oluşturmuştur. Araştırmanın verileri, Bilgi Toplama Formu ve ülkemizde geçerlilik ve güvenilirlik çalışmaları yapılmış olan kısaltılmış Duygu Durum ölçeği, Rosenberg Benlik Saygısı Ölçeği ve Psikosomatik Belirtiler alt ölçeği kullanılarak toplanmıştır

BULGULAR: Çalışmamızda kızlarda erkeklere göre daha yüksek psikosomatik belirti saptanmıştır. Kronik veya ruhsal bir hastalığı bulunan gençlerin psikosomatik belirtilerinin, olmayanlara göre daha fazla olduğu gösterilmiştir. Ailede kronik fiziksel ya da ruhsal hastalığın varlığında ise psikosomatik belirtiler anlamlı bir oranda artış göstermektedir. DD ile psikosomatik belirtiler arasında güçlü ilişkiler olduğu bulunmuştur. Duygusal destek yokluğunun(DDY), müdahaleciliğin ve sinirliliğin fazla olduğu ailelerde, gençlerin psikosomatik belirtileri daha fazla yaşadığı görülmüştür .

SONUÇ: Çalışmamızda ergenlerde ailesel iklimin, algılanan müdahalecilik, sinirlilik ve duygusal destek yokluğunun psikosomatik belirtilerin ortaya çıkması ile ilişkili olduğu bulunmuştur. Bu bulgular psikosomatik yakınmalarla başvuran gençlerin değerlendirmesindeki multidisipliner yaklaşımın önemini vurgulamaktadır.

Malign Osteopetrozis: Bir Olgu Sunumu

Melda Taş, Elif Kirit, Nazlı Kavçık, Hasan Önal, Hüseyin Aldemir, Emel Karaoğlu

Kanuni Sultan Süleyman Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

GİRİŞ: Osteopetrozis artmış kemik dansitesine bağlı olarak gelişen nadir bir kemik displazisidir. Otozomal Dominant (OD) ve Otozomal Resesif (OR) olmak üzere 2 ana formu bulunmaktadır. Malign infantil osteopetrozis yaygın osteoskleroz ile giden, şiddetli fakat seyrek görülen OR görülen bir kalıtsal hastalıktır. Hastalarda anemi, lökositoz ve trombositopeninin yanı sıra ekstremiteler hematopoez sonucu hepatosplenomegali, kranial sinirlerin kemik kanallarda daralma nedeniyle körlük ve sağlıklık gelişmektedir.

OLGU: Dış merkezde hipotonik infant ve trombositopeni nedeniyle takip edilen 4 aylık erkek hasta ileri tetkik amacıyla hastanemize sevk edildi. Prenatal takipleri sorunsuz ve aralarında akraba evliliği olan anne ve babanın altıncı çocuğu olarak 3000 gram olarak term doğan hastanın soygeçmişinde en büyüğü 6 aylıkken olmak üzere 3 tane ex kardeş öyküsü mevcuttu. Hastanın fizik muayenesinde atipik yüz görünümü, belirgin nistagmus, hepatosplenomegali mevcuttu. Biyokimyasında Ca:8,8 P:2,5 ALP:543 Mg:2,2 PTH: 73 ve 25OH D: 29,4 saptandı. Hastanın grafilerinde kemik mineralizasyonunda azalma, periorbital skleroz artışı ve sol humerusta kallusu gözlemlendi. Hastanın ikinci denemede alınabilen kemik iliği aspirasyonunda hiposellüler heterojen, infiltrasyon göstermeyen

kemik iliği ve eritroid seride displazi saptandı. Görsel uyarılmış potansiyellerin (visuel evoked potentials- VEP) ölçümü ile görmenin olmadığı kanısına varıldı. Hastaya osteopetrozis tanısı koyularak kemik iliği nakli planlandı.

TARTIŞMA: Osteopetrozis osteoklast işlev bozukluğunun neden olduğu ender görülen bir genetik hastalıktır. Hastalığın ağır şekli OR olarak kalıtılır ve genellikle erken dönemde pansitopeni, hepatosplenomegali, görme kaybı ile seyredip atipik yüz görünümü, spontan kemik kırıkları, hipokalsemik konvülsiyon bulguları olabilir. Ağır derecede hasta çocuklarda görme fonksiyonu ilk üç ayda bazen de doğumda tam veya tama yakın kaybedilebilir. Bu çocuklarda sıklıkla optik atrofiye rastlanmaktadır. Görme işlevi uyarılmış potansiyel (VEP) ölçümüyle değerlendirilebilir. Bizim vakamızda da hastamızda VEP ölçümü ile görme kaybı olduğu saptandı.

SONUÇ: Sonuç olarak süt çocukluğu ve yenidoğan döneminde anemi, trombositopeni, hepatosplenomegali gibi sık rastlanan ve özgün olmayan bulgular saptanan bebeklerde ayırıcı tanıda osteopetrozisin de düşünülmesi gerektiği akılda tutulmalıdır. Hastalığın tedavisinde Kalsitriol ve IFN- γ tedavileri de kullanılmaktadır fakat etkinlikleri muğlaktır. Hastalığın tek kesin tedavi yöntemi allojenik kemik iliği naklidir. Olabilirse hastalığın genetik tipi de saptanmalı ve aileye genetik danışmanlık hizmeti de verilmelidir.

Homozigot Leptin Reseptör Mutasyonu Saptanan Obez Olgu

¹Erdal Eren, ¹Elif Söbü, ¹Durmuş Doğan, ¹Halil Sağlam, ²Karine Clément,
¹Ömer Tarım

¹Uludağ Üniversitesi Sağlık Uygulama Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrin
Bilim Dalı, Bursa

²Institute Of Cardiometabolism And Nutrition, Pitié-Salpêtrière Hospital,
Assistance Publique-Hôpitaux De Paris, Paris, France

GİRİŞ: Morbid obezite ile takip edilen ve leptin reseptör (LEPR) mutasyonu saptanan 27 aylık erkek olgunun klinik bilgilerin sunulması ve hastalığa ait güncel yaklaşımların vurgulanması amaçlanmıştır. Olgudan elde edilen DNA örneği Fransa'da çalışıldı. PCSK1, LEPR, LEP, MCR4, POMC genlerin referans dizileri SeqScape@ (Applied Biosystem) ile karşılaştırıldı.

OLGU: Dokuz aylık iken (boy 75 cm, ağırlık 19 kg, baş çevresi 48 cm) kliniğimize obezitenin aydınlatılması için yönlendirilen erkek olgunun fizik muayenesinde dismorfizm saptanmadı. Doğum ağırlığı 3870 gram olan sadece anne sütü verilen olguda ağırlık artışı 2. ayında itibaren fark edilmişti. Ailede obez ve diyabetik bireyler olmayıp, olgunun ilaç kullanım öyküsü yoktu. Laboratuvar değerlendirmede; açlık glukoz 88 mg/dl, açlık insülin 4,6 mU/ml, ALT 19 U/l, total kolesterol 172 mg/dl (üst sınır), trigliserit 209 mg/dl (yüksek), ACTH 16,5 pg/ml, kortizol 12 mcg/dl, HbA1c %5,3 idi. Göz ve kardiyak değerlendirmede patoloji saptanmadı. Kranial görüntüleme normal iken batın görüntüleme her iki böbrek alt pollelerin orta

hatta füzyone görünümde (at nalı böbrek) olduğu fark edildi. Prader Willi Sendromu ön tanısıyla gönderilen genetik mutasyon analizi negatif saptandı. Son kontrolde (27 aylık iken) boy 93,5 cm (1,18 SDS), ağırlık 27 kg (5,9 SDS), VKİ 32,1 (4,86 SDS) idi. Son 3 aydır idrar yolu enfeksiyonu ve renal taş hastalığı nedeniyle nefroloji takibinde olup ailede renal taş hastalığı mevcuttu. Serum leptin düzeyine bakılamadı. Monojenik obezite için yapılan moleküler analiz sonucunda; LEPR geninde stop kodona neden olan homozigot c.2929G>T (p.Glu977) mutasyonu saptandı. Anne ve baba heterozigot olarak saptandı.

SONUÇ VE TARTIŞMA: LEPR mutasyonlu olgularda erken ve dramatik bir ağırlık artışı vardır. Hipogonadotropik hipogonadizm ve tirotropin eksikliği sık görülen endokrin sorunlar olup hastaların izlemi bu açıdan önemlidir. Diyet haricinde spesifik bir tedavisi olmayan bu hastalıkta MCR4 agonistlerin kullanımı deneysel aşamadır. Büyük çocuklarda riskli ve zayıf etkili olan bariatrik cerrahi bir seçenektir.

Tekrarlayan Kemik Kırıklarının Nadir Bir Nedeni: Piknodizostozis

**¹Yasemin Denkboy, ¹Yasemin Denkboy, ²Durmuş Doğan, ²Elif Söbü,
²Erdal Eren, ³Halil Sağlam, ²Ömer Tarım**

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ad. Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ad.

Ç.Endokrinoloji Bd.

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ad.

Ç.Metabolizma Bd. Bursa

GİRİŞ: Piknodizostozis dismorfik yüz görünümü, kemiklerde kırılabilirliğe yatkınlık, osteoskleroz, boy kısalığı, kranial sütürlarda geç kapanma ile karakterize otozomal resesif geçişli nadir bir kemik hastalığıdır.

OLGU SUNUMU: 15 yaş erkek hasta, boy kısalığı ve obezite nedeniyle çocuk endokrinoloji polikliniğine yönlendirilmiş. Öyküsünden akraba evliliği, özellikle kollarda ve bacaklarda çok sayıda kırık, obezitesinin son 5 yıldır arttığı, horlama ve uykuda solunum problemi yaşadığı öğrenildi. Fizik bakıda boy -3.5 SDS, tartı +1,3 SDS ve puberte evre 4 saptandı. Ekzoftalmus, mikrognat, brakidaktili, aksillada akantozisi, nazone konuşması mevcuttu. Laboratuvar incelemeleri insülin direncine ait bulgular dışında normal sınırlarda saptandı. Kalsiyum, fosfor, d-vitamin ve parathormon düzeyleri normal sınırlarda, serum alkalin fosfataz düzeyi hafif yüksek saptandı. DEXA Z skoru +4,2 saptandı. El bilek grafisinde yaygın sklerozu dikkat çekiciydi. Direkt grafilerinde kraniumda her iki periorbital bölgelerde skleroz artışı olup ön fontanel ve sütürlar açık

saptandı. Lumbosakral-pelvik-vertebra grafilerinde yaygın skleroz artışı izlendi. Büyüme hormonu uyarı testlerinde yeterli yanıt olmayan hastaya büyüme hormonu tedavisi (BH) başlanarak izleme alındı. Fenotipik ve radyolojik özellikleriyle hastada piknodizostozis düşünüldü. Genetik incelemesinde CTSK geninde (p.Tyr307Cys) homozigot mutasyon saptanması ile tanı doğrulandı. Hastanın takibinde yeterli yanıt alınamamasından dolayı BH tedavisi kesildi. Obezitesine ve eşlik edebilecek semptomlarına yönelik takipleri devam etmektedir.

TARTIŞMA: Piknodizostozis, ilk defa Maroteaux ve Lamy tarafından tanımlanmış otozomal resesif bir kemik hastalığıdır. Kemiklerde kırılganlığa yatkınlık ve osteoskleroz, boy kısalığı, kranial sütürlarda geç kapanma ile karakterizedir. Görülen osteoskleroz 1q21 kromozomunda oluşan genetik bir defekt sonucu lizozomal sistin proteaz olan Katepsin-K'da oluşan mutasyonel değişimlerden kaynaklanmaktadır. Bu durum osteoklast sayısı normal olmasına rağmen osteoklastların kemik rezorbsiyonunu yapamamasıyla sonuçlanır. Radyolojik olarak osteopetrozisi andırır. Osteoskleroz ve sklerotik kemikte kanlanmanın azalmasına bağlı osteomyelit gelişme riski mevcuttur. Bazı hastalarda dolaşımda IGF-1 düzeyleri düşük, büyüme hormonu sekresyonu defektif bulunmuştur. Bu hastalar büyüme hormonu tedavisine büyüme hızında artış ile yanıt verebilirler.

SONUÇ: Kısa boy, artmış kemik dansitesi, kranial sütürlerin kapanmasında gecikme, akroosteolizis, diş anormallikleri, artmış kemik kırılganlığı, mavi sklera, tipik yüz görünümü (mandibulanın hipoplazisi ve mandibüler açının artması ,frontal ve pariyetal bossing, yüz hatlarının küçüklüğü, çıkıntılı burun ve mikrognatia) olan hastalarda piknodizostozis akla getirilmelidir. Bu hasta grubunu tanımak, tedavisi kemik tedavisi kemik iliği transplantasyonu olan osteopetrozis ile ayırıcı tanının sağlıklı yapılmasını sağlayabilir. Piknodizostozisin tedavisi semptomatiktir. İskelet komplikasyonlarının tedavisi esastır.

Sendromik Boy Kısaliğının Nadir Sebebi; Weill Marchesani Sendromu

**¹Elif Söbü, ¹Erdal Eren, ²Kevser Koyuncu, ¹Durmuş Doğan,
¹Halil Sağlam, ¹Ömer Tarım**

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Weill Marchesani Sendromu (WMS); kısa boy, brakidaktili, eklem sertliği, mikrosferofaki, lens luksasyonu, ciddi miyopi, glokom gibi spesifik göz bulguları ve bazen kalp defektleri ile seyreden, nadir rastlanan genetik bir bağ doku hastalığıdır. Olgularda ağır miyopiden körlüğe kadar değişen derecelerde görme sorunları gelişebilir. Burada kliniğimize başvuran iki WMS'lu olgu sunulmuştur.

OLGULAR: Sağlıklı annenin birinci derece akraba evliliğinden, 4. gebelik, 2. ve 3. yaşayarı olarak miadında, normal doğum ağırlığında C/S ile doğurtulan kız olgular boy kısaliğı yakınması ile endokrinoloji polikliniğinde değerlendirildi. Annenin ilk gebeliğı 7. ayda abortus ile sonuçlanmış, 2. gebelikten 8 yaşında sağ sağlıklı kız çocuğı vardı.

OLGU 1: Altı yaşında kız olguya yenidoğan döneminde ağır aort stenozu, hafif pulmoner stenoz, biküspit aorta tanılarıyla balon anjioplasti yapılmıştı. Fizik muayenede; boy 100,7 cm (-2,99 SDS), ağırlık 16,7 kg (-1,5 SDS), kısa-geniş alın, brakidaktili, dirsek ve el bileğı eklemlerinde rotasyon kısıtlılığı dikkati çekiyordu. Metabolik yönden tarama testlerinde özellik saptanmadı.

Göz muayenesinde bilateral mikrosferofaki ve lens subluksasyonu WMS açısından tipik olup ADAMTS10 ve FBN1 mutasyonları açısından genetik analiz planlandı.

OLGU 2: Üç yaşında kız hasta boy kısalığı nedeniyle değerlendirildi. Fizik muayenede; boy 77,5 (-4,41 SDS), ağırlık 12,9 (-0,6 SDS), geniş kısa alın yapısı, brakidaktili ve eklem kısıtlılığı mevcuttu. Ekokardiyografik değerlendirmede konjenital mitral valv prolapsusu, orta derecede mitral yetmezlik, hafif pulmoner stenoz, sekundum küçük ASD saptanmış ve kaptopril tedavisi başlanmıştı. Göz muayenesinde bilateral glokom saptandı.

SONUÇ VE TARTIŞMA: WMS'da klinik bulgular oldukça homojen olmasına rağmen genetik heterojenite vardır. OR ve OD kalıtım bildirilmiş olup ADAMTS10 (19p13.3-p13.2) ve FBN1 gen (15q21.1) mutasyonu tanımlanmıştır. ADAMTS10 geni OR kalıtlı olgularda saptanmış olup, insanlarda büyüme, cilt, lens ve kalp gelişimi üzerinde major rolü olduğu gösterilmiştir. Prognoz oldukça iyidir. Göz komplikasyonlarına yönelik dikkatli izlem ve eklem sertliğine yönelik fizyoterapi uygulanması tedavinin temelini oluşturur. Sendromik boy kısalığı incelenen bireylerin diğer dismorfik bulguların yanında göz hastalıkları açısından da değerlendirilmesi unutulmamalıdır. Boy kısalığının sendromik hastalıkların klinik bulguları arasında görülmesi oldukça sıktır. Boy kısalığı nedeniyle başvuran olguların, eşlik edebilecek dismorfik bulgular açısından ayrıntılı fizik bakısı, var olan bulguların kaydedilmesi ve değerlendirilmesi ile tanıdaki gecikmeler önlenabilir.

İnsülin Bağımlı Tip 1 Diyabet'in Nadir Bir Formu: H Sendromu

Elif Söbü, Erdal Eren, Durmuş Doğan, Halil Sağlam, Ömer Tarım

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: H Sendromu pigmente hipertrikoz ve diyabetin eşik ettiği nadir görülen histiyositoz tipidir. Diğer klinik bulgular arasında işitme kaybı, hepatosplenomegali, kalp anomalileri ve büyüme geriliği sayılabilir. Hastalığın en belirgin özelliği hipertrikozun eşlik ettiği hiperpigmentasyon, uyluk orta kısmı ve kalçaya doğru uzanım gösterir. Sensörinöral işitme kaybı ikinci en sık klinik bulgudur. Ayrıca erken yaşta başlayan ve tekrarlayan ateş atakları hastalığın bulguları arasındadır. Burada H Sendromu ile izlenen bir olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU: Sağlıklı annenin 1. derece akraba evliliğinden 1. gebelik 1. yaşayarı olarak miadında, vajinal yolla 3300 gram doğan erkek olgu, 4 yaş 5 aylıkken çok su içme ve çok idrara çıkma yakınmaları ile başvurdu. Kan şekeri 600 mg/dl'nin üzerinde, kan gazında hafif asidoz ve ketonüri saptandı. Tip 1 diyabet tanısı ile insulin tedavisi başlandı. Fizik bakıda tartı 12,5 kg (-1,5 SDS), boy 93 cm (-2,6 SDS), ekokardiyografide hafif aort stenozu ve hafif pulmoner stenoz saptandı. Son 6 aydır tekrarlayan ateş nedeniyle immün yetmezlik açısından tetkik edildi ve parsiyel IgM eksikliği tanısı aldı. Mevcut verilerle izleme alınan hastanın konuşmada gerilik nedeniyle 5 yaş 9 aylıkken yapılan Denver Gelişim Testi'nde dil gelişimi 20 ay, kişisel sosyal ve ince-kaba motor gelişimi yaşıyla uyumluydu.

İşitme testinde bilateral işitsel yollarda periferik ve bulbopontin ileti yavaşlama, görsel uyarılmış potansiyel testinde bilateral ileti yavaşlama saptandı. Diyabetin iyi kontrolüne rağmen büyüme geriliği olan hastanın Çölyak hastalığı açısından yapılan endoskopik biyopsisinde hafif derecede kronik inflamasyon saptandı. Gaita tetkiklerinde nişasta sindirimi bozuk, yağ sindirimi normaldi. Hasta 9 yaşına geldiğinde uylukta ve bacak lateral yüzde pigmentasyonu ve hipertrikozu belirgin hale geldi. Bu verilerle olguda H Sendromu düşünüldü ve SLC29A3 gen mutasyonu açısından genetik analiz gönderildi.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Olgumuzda diyabetin iyi kontrolüne rağmen büyüme geriliği olması monojenik diyabet açısından uyarıcı olsa da hastalığa özgü diğer bulguların ortaya çıkması zaman almıştı. İyi kontrollü diyabette büyüme ve gelişme geriliği beklenen bir durum değildir. Tip 1 diyabetli olgularda iyi kan şekeri regülasyonuna rağmen büyüme-gelişme geriliği, kalp anomalileri, işitme-görme bozuklukları, mental retardasyon, tekrarlayan ateş atakları olması durumunda diyabetin monojenik bir hastalığa bağlı olabileceğini gösterir. Otoimmün olmayan diyabetli olgularda fizik muayene bulguları ve eşlik eden diğer hastalıklar dikkate alınmalı, mevcut tanı tekrar gözden geçirilmelidir.

2005-2014 Yılları Arasında Kliniğimizde İzlenen Pediyatrik Yaş Grubu Kraniofaringiomalı Olgularda Klinik Ve Laboratuvar Bulguların Değerlendirilmesi

¹Elif Söbü, ²Eren Erseven, ³Özgür Taşkapılıoğlu, ¹Durmuş Doğan, ¹Erdal Eren, ¹Halil Sağlam, ¹Ömer Tarım

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin Ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Bursa

GİRİŞ VE AMAÇ: Kraniofaringioma embriyonal kökenli epitelyal bir tümör olup Rathke kesesi kalıntılarından gelişir. Kraniofaringiomalı olgular çocukluk çağı beyin tümörlerinin %5-15'ini oluşturur. Hipotalamo-hipofizer bölgenin en sık tümörüdür. Histolojik yapısı benign olsa da sellar bölgeye yakın yerleşimi ve yaşamsal nörovasküler yapılarla invazyon yapabilmesi nedeniyle kesin tedavisi güçtür. 5-14 yaş arasında daha sık görülmekle birlikte neonatal dönemde bildirilmiş olgular da mevcuttur. En sık başvuru yakınmaları intrakraniyal basınç artışına bağlı (olguların yaklaşık %75'inde) baş ağrısı, kusma, okulomotor anormalliklerdir. Optik kiasmaya bası sonucu görme alanı defekti, görme kaybı, papiledem ve optik atrofi görülebilir. Olguların %70-80'inde başvuru anında endokrin sorunlar görülmekte olup büyüme hormonu eksikliği (olguların %32-52'sinde) en sık hormon bozukluğudur. MRG veya BT ile saptanan tümör boyutu olguların %58-76'sında 2-4 cm, %4-28'inde <2 cm, %14-20'sinde ise 4 cm'den büyüktür. Kraniofaringiomaların tedavisi multidisipliner bir yaklaşım

gerektirir. Çeşitli çalışmalarda rekürrensi etkileyen en önemli faktörün cerrahi rezeksiyon olduğu gösterilmiştir. Radyolojik olarak komplet rezeksiyon gösterilmiş olgularda dahi %15-25 oranında rekürrens görülmektedir.

GEREÇ VE YÖNTEM: 2005-2014 yılları arasında Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Endokrinoloji Polikliniği'nde kraniyofaringioma tanısı ile izlenen 1-18 yaş arasındaki olgular tanı yaşı, başvuru bulguları, tümör boyutu, tedavi yöntemi, postop endokrin bulgular, nüks gelişimi açısından retrospektif olarak değerlendirildi.

SONUÇLAR: Yaşları 60-127 ay arasında değişen 28 olgu (K/E:13/15) değerlendirildi. En sık klinik başvuru bulgusu baş ağrısı olup olguların % 70,4'ünde (n:19) saptandı. Kraniyal görüntüleme ile olguların 3'ünde tümör boyutu 2-3 cm, 9'unda 3-4 cm, 12'sinde 4 cm'den büyüktü. 4 olgunun kraniyal görüntülemesinde tümör boyutu kaydedilmemişti. Olguların hepsinde açık cerrahi prosedür uygulanmış olup 5 olguda postop radyoterapi tedaviye eklenmişti. Postop dönemde görülen en sık endokrin bozukluk hipotiroidizm olup olguların %89,3'ünde kaydedildi.

SONUÇ: Kraniyofaringiomalı olguların izlemi multidisipliner yaklaşım gerektirir. Çalışmamızda literatür ile uyumlu olarak baş ağrısı en sık başvuru yakınması olup, olgular migren benzeri klinik bulgular ile başvurabilirler. Migren benzeri baş ağrısı olan hastalarda bu bulguların yeni başlaması veya tekrarlaması durumunda kraniyal görüntüleme açısından değerlendirilmelidir. Postoperatif dönemde hipofiz hormon eksiklikleri aynı anda ortaya çıkmayabilir. Hipofiz hipofonksiyonu açısından yakın takip gerekmektedir.

X-bağılı Dominant Geçişli Hipofosfatematik Rikets

¹*Zeynep Gizem Ergün Özdel, ²Durmuş Doğan, ²Elif Söbü, ²Erdal Eren, ²Halil Sağlam, ³Yufei Shi, ²Ömer Tarım*

¹*Uludağ Üniversitesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları A.D, Bursa*

²*Uludağ Üniversitesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları A.D, *Çocuk Endokrinoloji B.D,Bursa*

³*King Faisal Specialist Hospital And Research Centre, Ar Riyād, Saudi Arabia*

GİRİŞ: Hipofosfatematik rikets kalıtsal yada edinsel olarak böbreklerde fosfor reabsorbsiyonunun bozulmasına bağlı gelişen bir rikets çeşididir. Bir çok çeşidi olmakla birlikte en sık kalıtsal tipi X'e bağlı dominant hipofosfatematik rikets tipidir.

OLGULAR: İlk olgu NKÖ 12 yaş kız hasta iki yaşında bacaklarda eğrilik nedeniyle yapılan tetkiklerinde fosfor düşüklüğü saptanmış ve hipofosfatematik rikets tanısı ile dış merkezden takibe alınmış. Bize ilk başvurusunda kalsitriol ve fosfat solüsyonu kullanmaktaydı. Fizik Muayenesinde bacaklarda O bine deformitesi olduğu gözlemlendi. Öykü derinleştirildiğinde akraba evliliği olmadığı, anne, anneanne ve dayısının kızında da bacaklarda benzer eğrilik olduğu öğrenildi. Anne ve anneanne tedavi almıyorlardı. İkinci olgu ZKA ailede hipofosfatematik rikets tanısı olması nedeniyle dış merkezden takip edilmiş 8 aylık iken tedavi başlanmış. Kalsitriol ve fosfor tedavileri alan hastanın bacak eğriliği oluşmamış. Hastanın babasında babannede benzer yakınmalar olduğu babanın çok sayıda kemik düzeltme operasyonu geçirdiği öğrenildi.

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Olguların aile ağacı şekilde belirtildi. Aile ağacında görüldüğü üzere X'e bağlı dominant hipofosfatemik rikets düşünüldü. Genetik analizde aile ağacında hasta olarak gösterilen olgularda(2,3,4,5 no'lu olgular) PHEX mutasyonu (c.G1807A) saptanmıştır. Hastaların takiblerinde ilk olguda tedavi ile bacak eğriliği belirgin düzelmiş ve son kontrollerde boy SDS -3,5, puberte evre 4 saptandı. Takiplerinde boy SDS'leri -2,5 ile -3,7 arasında seyretti. İkinci olguda herhangi bir belirti oluşmadan tedavi başlanmıştı ve boy SDS'leri -0,5 ile -1 arasında gerçekleşmiştir. Son kontrolde boy SDS si -0,56 saptandı. Puberte evre 2 idi. Erken yaşta tedavi alan olgunun büyümesi diğer olgudan daha iyi seyrettiği dikkat çekmektedir.

SONUÇ: Hipofosfatemik rikets en sık kalıtsal rikets tipidir. Bu grup hastalıklarda fosfor replasmanına erken dönemde başlanması gelecek boy kazancında iyileşme sağlamakta ve kemik deformitesi gelişimini engelleyebilmektedir. Erken dönemde tedavi başlanma fırsatı açısından kalıtsal rikets vakalarının ailelerinde çocukların taranması ve yakın takip edilmesi gereklidir. Bu tür kalıtsal riketsde genetik analizle saptanan mutasyon ya da tek başına aile ağacı genetik danışma açısından yeterli bir bilgi verebilmektedir.

Otoimmün Tiroidit Temelinde Gelişen Kocher-Debre-Semelaigne Sendromu

¹Eren Erseven, ²Erdal Eren, ²Elif Söbü, ²Durmuş Doğan,
²Halil Sağlam, ²Ömer Tarım

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD,
Çocuk Endokrinoloji BD, Bursa

GİRİŞ: Konjenital veya kazanılmış hipotiroidizm kaslarda güçsüzlük ve hipotoni oluşturabilir. Hipotiroidiye bağlı miyopati; proksimal kas güçsüzlüğü, hipotoni, halsizlik, hareketlerde yavaşlama, derin tendon reflekslerinde azalma, miksödem ve kas krampları ile karakterizedir. Hipotiroidili olgularda nadir olarak Kocher-Debre-Semelaigne (KDS) sendromu olarak bilinen yaygın kas psödohipertrofi ile karşılaşılmaktadır. Burada KDS ile izlenen infantil olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU: On dokuz aylık kız hasta, göz kapaklarında düşüklük olması nedeni ile değerlendirilmiş ve tetkiklerinde sT4 <0,4 ng/dl, TSH >100 mIU/ml saptanınca tarafımıza yönlendirilmişti. Olgunun başvuru fizik muayenesinde; boy 69 cm (-4,6 SDS), vücut ağırlığı 8,3 kg (-3,48 SDS), baş çevresi 43 cm (-3,78 SDS), kaba yüz görünümü, göz kapakları pitotik, kuru ve ince saç, kaba ses, geniş fontanel, makroglossi, umbilikal herni, gastrokinemus kasında bilateral belirginleşme dikkati çekiyordu. Tarama TSH değerinin normal olduğu öğrenilen hastanın tetkiklerinde sT4 <0,4 ng/dL (0,8-1,6), TSH >500 mIU/ml (0,5-5), kreatin kinaz (CK) 964 IU/l (34-

131) idi. Tiroid USG'de parankim ekojenitesi hafif derecede azalmış, normal boyutlarda tiroid bezi görülürken, tiroid sintigrafisinde aktivite tutulumu normal olarak saptandı. Tanısal ileri incelemede anti-TPO antikor >1000,00 IU/ml (0-5,61), anti-TG antikor 26,3 IU/ml (0-4,11), TSH reseptör antikor 38,49 IU/l (0-1,1) olarak saptandı. Mevcut bulgulara göre otoimmün tiroidit ve KDS sendromu düşünülen olguya L-tiroksin tedavisi başlandı. On sekiz günlük tedavi sonrasında sT4 1,31 ng/dl, TSH 3,86 mIU/ml, CK 49 IU/l saptanırken, gastrokinemus kasındaki hipertrofinin azaldığı dikkati çekiyordu.

TARTIŞMA: KDS daha çok 18 ay ile 10 yaş arasında görülür, infantil dönemde bildirilen olgu sayısı azdır. Ayrıca literatürde sadece bir olguda otoimmün tiroiditle ilişkili KDS bildirilmiştir. Olgu, hem infantil dönemde tanı alan olguların azlığı hem de etyolojide otoimmün tiroidit olması açısından önemlidir. Kas hipertrofisi ilk bulgu olabileceğinden bu hastalar primer kas hastalığı ile karışabilir. Konjenital hipotiroidili olgularda fizik muayenede kas hipertrofisinin varlığı KDS sendromu tanısında önemli bir bulgudur.

Nadir Bir Periferik Erken Puberte Nedeni Olarak Mc-Cune Albright Sendromu

¹Mukaddes Kılıç, ²Şükriye Pınar İşgüven

¹Sakarya Üniversitesi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Sakarya

²Sakarya Üniversitesi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Endokrinoloji Anabilim Dalı, Sakarya

GİRİŞ: McCune Albright Sendromu(MAS), Gsa geninde postzigotik aktive edici somatik mutasyon sonucu oluşan deride cafe au -lait lekeleri, poliostatik fibröz displazi (PFD) ve bir ya da daha fazla endokrin hiperfonksiyonla (overde yineleyen fonksiyonel kistler, Cushing, büyüme hormonu fazlalığı yada hipertiroidi) karakterize multisistemik bir hastalıktır. Burada 6 aylıkken yanaklarda şişme, genital bölgede tüylenme yakınması ile başvuran ve 12 aylıkken meme dokusunda gelişme ve genital kanama gözlenen MAS olduğunu düşündüğümüz bir hastayı sunuyoruz.

OLGU: Boyu 3.persantil sınırında, tartısı 25 persantilde olan hastamızın Cushingoid bir görünümü vardı. Yaygın obezite ve ufak bir cafe au-lait lekesi dışında patolojik bulgusu yoktu. Prepubertaldi. Pubik bölgede Tanner evre 2 ile uyumlu kıllanma mevcuttu. İki aylıktan itibaren steroid içeren pişik kremleri kullandığı öğrenilen hastanın klinik ve laboratuvar değerleri eksojen steroid kullanımına bağlandı ve izleme alındı.

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Bir yaş civarında meme gelişimi başlaması ve genital kanamasının görülmesi üzerine yapılan değerlendirmede LH ve FSH değerlerinin baskılı iken, E2'sinin 67pg/ml gibi yüksek bir değerde bulunması, pelvik US'de overlerin ve uterusun pubertal ölçülerde saptanması PEP ile uyumluydu. Kemik sintigrafisi ise monostatik fibröz displaziye düşündürdü.

TARTIŞMA: MAS'ta süt çocukluğu döneminde hiperkortizolizm gelişebilmekte ve bu tablo reversible olabilmektedir. Cafe au lait lekeleri bizim hastamızda olduğu gibi küçük ve tek olabilir ya da hiç görülmeyebilir. PFD ise daha çok ilerleyen yaş ile belirgin hale gelmektedir.

SONUÇ: Klinik triadı(Cafe au lait, PFD ve PEP) tam olarak göstermese de PEP olgularında MAS tanısı düşünülmelidir. Kesin tanı, kan ve tutulan organdan yapılan moleküler inceleme ile netleşebilir.

Kronik Granüloamatöz Hastalık: 5 Olgu Sunumu

**Tuba Nur Tahtakesen, Ayşe Nur Akınel, Funda Erol Çipe,
Çiğdem Aydoğmuş, Şeyma Karatekin, Nur Köprülü Çelikkaya,
Hikmet Sağır, Koray Hacıoğlu, Nazlı Kavçık, Tuğçe Kalaycı Oral**

Kanuni Sultan Süleyman Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

GİRİŞ: Kronik granüloamatöz hastalık (KGH) nikotinamid adenin dinükleotid fosfat (NADPH) oksidaz sistemini kodlayan genlerdeki mutasyonla karakterize , %65-70 X'e bağlı resesif kalıtım gösteren heterojen, primer bir immün yetmezlik hastalığıdır. Genellikle erken çocukluk veya 5 yaş altında tekrarlayan enfeksiyonlar, artmış inflamasyona bağlı granülom oluşumu ile karşımıza çıkar. Nadir de olsa geç adölesan veya erişkin dönemde tanı alabilir. Görülme sıklığı 1/111000 ile 1/450000 arasında değişmektedir. Biz de kliniğimizde KGH tanısı almış ve takiplerine devam edilen 5 olguyu sunacağız.

OLGULAR: Takip ettiğimiz hastaların klinik ve demografik özellikleri aşağıdaki tablodadır.

TARTIŞMA: Kronik granüloamatöz hastalıkta; NADPH oksidaz enzim sisteminin etkin çalışmaması, fagositik aktivitenin yetersizliği neticesinde katalaz pozitif S.aureus, Klebsiella pneumoniae, Salmonella türleri, Aspergillus, Candida, Nocardia, Burkholderia cepacia gibi mikroorganizmalarla oluşan enfeksiyonlara yatkınlık görülür. Hastalar klinikte lenfadenopati, tekrarlayan pnömoni, cilt enfeksiyonları, karaciğer apsesi ile karşımıza çıkabilir. Biz de olgularımızda en sık lenfadenit ve

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

karaciğer apsesi saptadık. Hastalığın genetik geçişi %65-70 X'e bağlı olduğundan hastaların çoğunluğunu erkek cinsiyet oluşturmakta ; %30 otozomal resesif geçiş görüldüğünden akraba evliliğini sorgulamak önem taşımaktadır. Tanı genellikle 5 yaş altında koyulmaktadır. Olgularımız içerisinde bahsedilen olgu 5 bildirilmiş tanı alan en küçük vakadır. Tanıda nitroblue tetrazolium redüksiyon testi (NBT) ve dihidrodamin-123 (DHR) yöntemleri kullanılmakta ayrıca moleküler tekniklerle doğrulama yapılabilmektedir.

Damardan İnek Sütü Enjeksiyonuyla İntihar Girişimi Sonrası Gelişen Anafilaktik Şok

Bahri Elmas, Öner Özdemir, Mukaddes Kılıç

*Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı,
Sakarya*

GİRİŞ: Çocukluk çağında intihar giriřimi ya da merak etme gibi saiklerle damardan inek sütü enjeksiyonu literatürde daha önce bildirilmemiřtir. Burada amacımız 17 yařında hemřirelik öğrencisinin, sonucunu merak etmesi nedeni ile kendisine intravenöz pastörize ve homojenize inek sütü enjekte etmesi sonrasında oluřan klinik tablo ve yapılan takip ve tedaviyi tartiřmayı amaçladık.

OLGU: 17 yařında kız hastanın 2.5 saat önce sonucunu merak ettięi için kendisine damar yolu ile 5 ml pastörize-homojenize inek sütünü yavař bir řekilde enjekte ettięi ve 5-10 sn içinde kendisini kötü hissetmeye bařladıęı, yüz ve dudaklarda morarma, yüz, göz altları, dudaklar ve ellerinde řiřlik, titreme, öksürük, nefes almada hafif zorlanma, karın ağrısı ve çarpıntı řikayetlerinin olduęu, hastanın hastaneye gitmeyi reddetmesi nedeni ile yaklaşık 40 dk evde kaldıęı ve soęuk uygulama yapıldıęı, řikayetlerinin daha da artması nedeni ile ailesi tarafından İlçe Devlet Hastanesine götürüldüęü öğrenildi. Hastanede bulantı ve kusmalarının olduęu, yüzünde řiřlik tespit edildięi, TA: 80/50 mmHg olarak ölçüldüęü ve bunun üzerine adrenalin 1 mg, deksametazon 8 mg ve feniramin 45.5 mg ve 1 g seftriakson intravenöz yapıldıęı bildirildi. Daha sonra yakın izlem yapılabilmesi için hastanemiz çocuk acil ünitesine sevk edildięi öğrenildi.

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Özgeçmiş ve aile hikâyesinde özellik yoktu. Tam kan sayımı ve rutin biokimya testleri normaldi. Kan gazı takipleri normal, kan ve enjekte edilen süt kültürlerinde üreme olmadı. Total Ig E: 28.9 IU/ml, Spesifik Ig E inek sütü 0.94 bulundu. Akciğer grafisi, ekokardiyografi, batin ultrasonografisi, renal dopler ultrasonografi ve kraniyal MR incelemeleri normal bulundu.

TARTIŞMA: Başvuru sırasında anjiyoödem, hipotansiyon, solunum ve gastrointestinal sistem bulguları gelişen hastamızda anafilaksiye bağlı şok tablosunun geliştiği düşünüldü. Süt enjeksiyonuna bağlı anafilaksi düşünülen vakamıza adrenalin, antihistaminik ve sistemik kortikosteroid tedavisi uygulanmıştır. Tansiyon arteriyel değerlerinin düşük seyretmesi nedeni ile sıvı desteği ile birlikte inotrop ve katekolamin infüzyonu yapılmıştır. Hastamızdaki dirençli hipotansiyon, adrenalin enjeksiyonunun gelişen anafilaksi tablosunun 1. saatinde geç olarak yapılmasına bağlı olabileceği de düşünülmüştür.

SONUÇ: Hastamızda şaşırtıcı olan bu tür bir girişim sonrası normalde sepsis ve belki buna bağlı septik şok gibi birtablonun gelişmesi beklenirken, hastamızın farkında olmasa bile hafif düzeydeki inek sütüne bağlı alerjisinin çok ani gelişen bir anjiödem sonrasında diğer üç sisteme ait bulguların gelişmesi ile anafilaksi tablosunun gelişmesidir.

Dirençli Epilepside Etyolojik Değerlendirme: 4 Yıllık Analiz

¹Fatma Çetinkaya, ²Mehmet Sait Okan, ²Muhittin Bodur

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Ç. Nöroloji Ana Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Epilepsi tekrarlayan nöbet eğilimi ile karakterize tüm dünyada yaygın olarak görülen önemli bir sağlık problemi olup aynı zamanda çocuklarda en sık görülen ciddi nörolojik bozukluklardan biridir. Dirençli epilepsi yaşam kalitesinde ciddi anlamda bozulmaya neden olan önemli bir bozukluk olmasının yanı sıra, depresyon ve düşük okul başarısı, davranışsal bozukluklar gibi psikiyatrik problemleri beraberinde getirmektedir. Bu durum pek çok ebeveynde duygusal olarak etkilenmeye neden olmaktadır. Buna ek olarak dirençli epilepsi; kontrol edilemeyen nöbetlere bağlı aspirasyon, kardiyak aritmiler, elektrolit dengesizliği, beyin ödemi, böbrek yetmezliği, açıklanamayan ani ölüm ve dirençli status epileptikus gibi bir kısmı potansiyel hayatı tehdit edici tıbbi sorunlara yol açar. Tüm bu olumsuz durumlar göz önünde bulundurulduğunda dirençli epilepsi gelişme riski yüksek olan çocukların erken belirlenmesi, ebeveyn desteği ve bakımına yardımcı olabileceği gibi farklı tedavi yöntemlerinin dikkate alınması konusunda yol gösterici olacaktır.

MATERYAL METOD: Çalışmamızda Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Nöroloji polikliniğine Ocak 2009 ve Aralık 2012 tarihleri arasında başvuran dirençli epilepsili hastaların muhtemel risk faktörlerinin belirlenmesi amaçlanmıştır. Dirençli epilepsi için risk faktörlerini çalışmamızda erkek cinsiyet, ilk nöbetin bir yaş altında görülmesi, nöromotor gelişim geriliğinin olması, başvuru anında sık nöbet geçirmesi (her gün), nöbet tipinin üçten fazla olması, mikrosefali, hidrosefali, mental retardasyon ve serebral palsi varlığı, yenidoğan döneminde geçirilen hipoglisemi, birden fazla status epileptikus öyküsünün olması veya geçirmesi olarak belirlenmiştir.

SONUÇ: Dirençli gruptaki hastalar uzun süre nöbet geçirmeye devam ettiklerinden ve çok sayıda ilaç kullandıklarından, bunların sonucunda tıbbi, sosyal ve ekonomik boyutlarının ağır olduğu görülmektedir. Ayrıca ilaç yan etkilerinin ve sık nöbet geçirmeye bağlı davranış ve psikolojik problemlerin görülme riski yüksektir. Bu nedenle hangi hasta grubunun tıbbi tedaviye iyi yanıt vermeyeceği hastalığın erken dönemde tahmin edilebilirse diğer hastalardan farklı olarak bu hasta grubuna erken yeni kuşak antiepileptik kullanımı, vagal sinir uyarımı, ketojenik diyet, uygun vakalara epilepsi cerrahisi gibi değişik tedavi yöntemleri uygulanabilir.

Beyin Sapı Ensefaliti: Bir Olgu Sunumu

¹Muhittin Bodur, ²Ahmet Gülen, ¹Mehmet Okan

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Bursa

²Şevket Yılmaz Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Beyin sapı ensefaliti (BE); oftalmopleji, ataksi, bilinç bozukluğu, extensor plantar yanıt ve hemihipoestezinin bulunduğu, santral sinir sistemi tutulumu ile birlikte periferik tutulum da gösterebilen, monofazik post-infeksiyöz bir klinik tablodur.

OLGU SUNUMU: AP, 17 yaşında kız, 4gün önce başlayan görmede bulanıklık, çift görme, konuşmada bozulma, yürürken dengesizlik yakınmaları başlamış. Yakınmalardan 1hafta önce üst solunum yolu enfeksiyonu, ishal , kusma ve ateş yakınmaları ile ibuprofen , psödoefedrin, vitamin B12 kullanım öyküsü mevcut. Üç ay önce suçiçeği geçirmiş, olgu ileri tetkik ve tedavi amacıyla tarafımıza yönlendirildi. Yapılan fizik muayenesinde bilinci açık koopere, oryante, sol gözde belirgin dışa bakış kısıtlılığı, her iki gözde yukarı ve aşağı bakış kısıtlılığı mevcut, sol gözde ptozis, çift görme, nazone konuşma, ataksik yürüyüşü mevcut, dismetrisi pozitif olarak değerlendirildi , izlemde yutma güçlüğü geliştiği için oral alımı kesildi. Hastanın yapılan tetkiklerinde BOS direkt bakıda 0 lökosit, 1700 eritrosit, direkt boyalı mikroskopik bakıda lökosit, bakteri görülmeyi, BOS biyokimyasında Glukoz:60 Protein:32 LDH:<30

Cl:119, BOS kültüründe üreme saptanmadı. BOS HSV TIP 1 IgG pozitif, HSV TIP 1 IgM negatif , HSV TIP 2 IgG negatif, HSV TIP 2 IgM negatif, BOS oligoklonal bant negatif olarak değerlendirildi. Kan Herpes IgG pozitif, Herpes IgM:sınırdan pozitif, su çiçeği IgG pozitif, su çiçeği IgM negatif, EBV IgG pozitif, EBV IgM negatif, , CMV IgG pozitif, CMV IgM negatif, Kızamık IgG negatif, Kızamık IgM pozitif, Mycoplasma IgG:negatif, Mycoplasma IgM negatif, Lyme IgG pozitif, Lyme IgM pozitif olarak saptandı. ACh reseptör antikorları negatif, neostigmin testi negatif olarak değerlendirildi. Sedim 7mm/sa, otoantikorlar negatif olarak değerlendirildi. Batın USG normal olarak değerlendirildi. Göz hastalıkları tarafından göz dibi normal olarak değerlendirildi. Hastanın bakılan AntiGQ1b IgG:güçlü pozitif, AntiGQ1b IgM:güçlü pozitif olarak değerlendirildi. Hastaya iv asiklovir tedavisi başlandı, 14güne tamamlandı, hastada mevcut bulgularla 'anti-GQ1b sendromu-Bickerstaff ensefaliti' düşünülen olguya 0,4mg/kg/gün dozunda 5gün IVIG tedavisi başlandı. IVIG tedavisinin 4.gününde yutma güçlüğü ve oftalmopleji yakınmalarında hafif düzeyde, tedavinin 6.gününde belirgin düzeyde düzelme başladı. IVIG tedavisinin 30.gününde poliklinik kontrolünde yapılan nörolojik muayenesinde tamamen düzelme izlendi.

SONUÇ: BE, GBS ve FS'nin etiyolojisinin immun mekanizmalarla ilişkili olduğu ve birbirine benzer özellikler gösteren bu üç klinik tablonun, klinik kriterlerindeki farklılıklara rağmen aynı grup hastalığın üyeleri olabileceği bildirilmektedir. İkinci tablonun, klinik kriterlerindeki farklılıklara rağmen aynı grup hastalığın üyeleri olabileceği bildirilmektedir.

Bacakta Şişlik İle Başvuran Bir Akut Miyeloid Lösemi Olgusu

¹Nazlı Kavçık, ¹Tuğçe Kalaycı Oral, ²Müge Gökçe, ¹Gonca Keskindemirci, ²Deniz Tuğcu, ²Gönül Aydoğan, ²Ferhan Akıcı, ²Hülya Şen, ²Zafer Şalcıoğlu

¹Kanuni Sultan Süleyman Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği

²Kanuni Sultan Süleyman Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji Kliniği

GİRİŞ: Çocukluk çağında genellikle venöz tromboz (VT) genetik risk faktörlerine ek olarak enfeksiyon, dehidratasyon gibi ek risk faktörlerinin de olması ile ortaya çıkmaktadır. Çocukluk çağı malinitelerinde risk oldukça artmıştır. Burada bacakta derin ven trombozu (DVT) ile başvurup akut miyeloid lösemi (AML) tanısı almış bir olgumuzu sunmaktayız.

OLGU: Daha önce sağlıklı olan 9 yaşında erkek hasta sol bacakta şişlik ve ağrı nedeni ile tarafımıza başvurdu. Genel olarak halsiz ve soluk görünen hastanın solunum ve kardiyovasküler sistem muayenesi normaldi. Ancak sol uyluk bölgesi muayenede, şiş ve ağrılı idi. Isı artışı saptanmadı. Hemogramında; lökosit; 91.900/mm³, hemoglobin: 12.3 g/dL ve trombosit sayısı ise; 53.000/mm³ idi. C- reaktif protein değeri;111 mg/dl idi. Koagülasyon parametreleri normal olmakla birlikte d-dimer değeri; 2090 ng/ml saptandı. Venöz Doppler ultrasonografisinde; sol ana femoral, sol derin ve yüzeysel venlerde subakut evrede trombus olduğu görüldü.

Periferik yaymasında %90 miyeloid karakterde blast saptanan hastaya kemik iliği aspirasyonu yapılarak AML M3 mikrogranular tip tanısı konuldu. Hastaya DVT'ye yönelik 2x1 mg/kg/doz olmak üzere düşük molekül ağırlıklı heparin (DMAH) tedavisi başlandı. Tromboza yönelik yapılan tetkiklerinde; protein C, protein S ve anti-trombin 3 tetkikleri normal saptandı. F5 Leiden ve Protrombin G20210A genlerinde mutasyona rastlanılmadı. Bu sırada kemoterapisi başlanan hastanın DMAH tedavisine 1 ay süre ile günde 2 kez olmak üzere devam edildi. Daha sonra 2 ay süre ile günde tek doz verildi. 3. ayın sonunda lösemisi dışında risk faktörü saptanmayan hastanın DMAH tedavisi kesildi. İzleminde trombozu tekrarlamadı. Hasta kemoterapisini 8 ay önce tamamladı ve şu anda hastalıksız olarak izlem altındadır.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Hematolojik malinitelerde tromboz riski oldukça yüksektir. Kemoterapi ilaçları, endotel hasarı, kateter/port uygulamaları bu riski arttıran en önemli faktörlerdir. Yapılan bir çalışmada lösemi tanılı çocuk hastalarda ALL'de tromboz görülme sıklığı; % 13, AML'de %10.8 ve AML M3 (akut promiyelositik lösemi)'de bu risk % 42.8 olarak gösterilmiştir. Hematolojik malinitelerde tromboz; sitokinler nedeni ile prokoagulan maddelerin salınması, endotel hasarı ve koagulan kaskadın aktiflenmesi sonucu ortaya çıkmaktadır. Olgumuzda primer hastalığı – AML M3 – dışında ek bir risk faktörüne rastlanılmadı. Kemoterapi ile hastalığın remisyona girmesi ve DMAH tedavisi ile trombozu geriledi ve tekrarlamadı. Tromboz ile tanı alan hastalarda risk faktörleri ayrıntılı olarak değerlendirilmeli ve malinitelerde akılda tutulmalıdır.

Akut Lenfoblastik Lösemi Tanılı Olguda Mukormikozis Enfeksiyonu

²Melike Sezgin Evim, ¹Törehan Aslan, ¹Fatma İrioğlu, ²Salih Güler,
³Solmaz Çelebi, ²Birol Baytan, ²Adalet Meral Güneş

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı,
Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Çocuk
Hematoloji Bilim Dalı, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Çocuk
Enfeksiyon Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Mucor cinsi fungus türleri diabetes mellitus, lösemi gibi hastalıklar, antineoplastik ilaçlar, immunosüpresif ya da kortikosteroid kullanımı gibi durumlarda fatal enfeksiyonlara neden olabilirler. Akciğer, merkezi sinir sistemi, gastrointestinal sistem ve deri tutulabilmekle birlikte, rinoserebral tutulum muhtemelen en iyi bilinen tutulum şeklidir. Başlayan enfeksiyon, eğer erken fark edilmeyip, müdahale edilemez ise arter trombozları ve nekroz oluşturarak yayılır, fulminan bir seyir izler. ALL tanısı almış olguda hızlı gelişen, sert damak, paranazal sinüs tutulumu olan ve optik sinire uzanım gösteren mukormikozis olgusunun erken tanı ve tedavisinin morbidite ve mortalite üzerinde ne kadar önemli olduğunun vurgulanması amacıyla sunulmuştur.

OLGU SUNUMU: Üç yaş 4 aylık erkek olgu, pre-B ALL tanısı alan olguya kemoterapinin 13. gününde ateşinin olması üzerine sefepim ve amikasin tedavisi başlandı. Ateşi devam eden hastanın batin USG ve akciğer HRCT de ateş odağı gösterilemedi. 5 gün sonra antibiyotik değişimine rağmen ateşi devam eden olguda, üst arka damakta 0.5 cm'lik siyah hafif nekrotik lezyonun görülmesi üzerine hastaya acil paranazal sinus BT çekilerek, Kulak-Burun-Boğaz bölümü tarafından da konsülte edildi. Damaktaki ve burun iç yüzeylerindeki lezyonlardan örnekler alındı. Mikoloji laboratuvarında incelendiğinde hif pozitif mukor ile uyumlu olarak değerlendirildi. Parenteral lipozomal amfoterisin-B tedaviye eklendi. Kraniyal ve orbital BT çekildi. Paranazal sinüsler, sert damağın arka kısmı ve nazal kaviteye de içine alan optik sinire uzanım gösteren bölgelerinde kontrast madde tutan enflamasyon ve enfeksiyon yayılımı lehine olarak sonuçlandı. Acil koşullarda operasyon yapıldı. Sert damak rezeke edildi, diğer komşu paranazal sinüslerdeki nekrotik ve şüpheli dokular debride edildi. Hastaya granülosit aferezi verildi. G-CSF desteğinde bulunuldu. Sonrasında kemoterapisine devam edildi. Yaklaşık 3 aylık bir dönemde nazogastrik sonda ile beslenmesi sağlandı, aralıklı olarak Kulak-Burun-Boğaz bölümü ile konsülte edilerek yeni lezyonlar açısından değerlendirildi. Endikasyon dışı onam alınarak oral pasokanazol başlandı. Yapay damak takıldı. Orta risk grubuna alınan hastanın konsolidasyon tedavisi sürmekte, yeni lezyonu bulunmamakta ve oral posakonazol tedavisi halen devam etmektedir.

TARTIŞMA VE SONUÇ: Mukorlar ciddi immünsupresif hastalarda invaziv aspergillozdan sonra, ikinci en sık görülen fırsatçı mantarlardır. Risk faktörü olan birinde; sinüzit, anozmi, orbital yakınmalar, yüzde duyu kaybı, fasiyal paralizi, damakta ve yara üzerinde siyah renkli lezyon olduğunda mukordan şüphelenilmelidir. Tedavisi; erken tanı, cerrahi debritleme ve uygun antifungal tedavidir.

Akut Lenfoblastik Lösemi Tanılı Olguda Salmonella Enfeksiyonu Ve Cilt Bulguları

²Melike Sezgin Evim, ¹Enes Turan, ²Salih Güler, ²Birol Baytan,
³Solmaz Çelebi, ²Adalet Meral Güneş

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Enterik patojenlerden Salmonella'lara bağlı enfeksiyonlar ülkemizde sıkça görülmektedir. Hastalık bulantı, kusma, karın ağrısı, ishal, kabızlık, mental konfüzyon, düşmeyen ateş, baş ağrısı, karın ağrısı, relatif bradikardi, splenomegali, hepatomegali, artralji-miyalji, lökopeni, bakteriyemi ve rozeol denilen deri döküntüleri ile karakterizedir. Daha çok gıda ve sularla, fekal oral bulaşan, bazı ülkelerde endemik olarak bulunan ve tedavi edilmezse çeşitli komplikasyonları ile ölümle sonuçlanabilen bir hastalıktır Tifonun kesin tanısı kan, kemik iliği, dışkı veya idrardan S. typhi'nin üretilmesi ile konur. Kan kültürü erken dönemde pozitifdir ve olguların %40-60'ında üretilir.

OLGU SUNUMU: ALL tanılı, izole santral sinir sistemi relapsı olan hastaya 2. Kür relaps protokolü sonrası nötropenik ateş nedeniyle sefepim amikasin tedavisi başlandı. İki gün sonra uykudan uyandıktan sonra gelişen görsel halüsinasyonu olması üzerine hastaya kranial MRI çekildi ve

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

normal olarak sonuçlandı. Ertesi gün 3-4 defa olan gastroenterit başladı. CDT negatif saptandı. Gaita fresh de özellik yoktu. Aynı gün yapılan fizik muayenesinde inspeksiyon ile fark edilen kolunda ve dizindeki maküler döküntülerde, bir gün sonra artış tespit edilmesi üzerine enfeksiyon bölümü ile değerlendirildi. Tekrar kültür gönderildi. Fusarium enfeksiyonu şüphesi nedeniyle olguya lipozomal amfoterisin- B başlandı. Olgunun sol dizindeki lezyonun ucunda deriden kabarık veziküler abse benzeri lezyon patlatılarak sürüntü kültürü mikoloji ve bakteriyolojiye gönderildi. Sürüntü kültüründe üreme saptanmadı ve hif görülmedi. Alınan kan kültüründe salmonella üremesi tespit edildi. Antibiyogramında sefepim duyarlı olan olgunun tedavisi enfeksiyon bölümü ile de değerlendirilerek aynı şekilde devam ettirildi. Olgunun ateş yükseklikleri geriledi. Aile hijyen ve yeme içme konularında uyarıldı. Yeni cilt lezyonu gelişmedi ve var olan lezyonlar geriledi ve kontrol kan kültüründe üreme sinyali saptanmadı. Ailenin paket servisi yapan bir yerden köfte yediği öğrenildi.

SONUÇ: Tifo, ülkemizde epidemiler yapabilen endemik bir enfeksiyon hastalığı olup erken tanı ve tedavi, komplikasyonları ve mortaliteyi azaltan en önemli faktördür. zellikle immunsuprese olgularda mortalite açısından dikkatli olunmalıdır. Erken tedavinin prognoz açısından önemi unutulmamalıdır.

Beta Talasemi Major Tanılı Ergenlerin Benlik Ve Vücut Algıları İle Duygu Durum Özelliklerinin İncelenmesi

Melike Sezgin Evim, Arzu Çırpan Kantarcıoğlu, Salih Güler, Birol Baytan, Adalet Meral Güneş

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Talasemi, hemoglobin molekülünün otozomal resesif geçiş gösteren kalıtsal bir hastalıdır. Beta Talasemi Majorlu hastalar, yaşamlarını sürdürmek için düzenli kan transfüzyonuna ihtiyaç duyarlar. Talasemi tedavisinde, günümüzde geline nokta her ne kadar hastanın yaşam süresini olumlu biçimde arttırmışsa da, hastaların yaşadığı psiko-sosyal problemler halen önemli bir sorundur.

AMAÇ: Fiziksel yapıda farklılıklara neden olan Talasemi hastalığının, ergenlik döneminde ki bireyler arasında vücut ve benlik imajlarını olumsuz etkileyip etkilemediği ve duygu durum özelliklerinin incelenmesi

YÖNTEM: Bu çalışmaya yaşları 16-22 yaşları arasında değişen 27 Beta Talasemi Major hastası ve aynı yaşlarda ki akrabaları katılmıştır. Bu çalışmada veriler, vücut algısı ölçeği, Offer benlik imgesi ölçeği, sosyal karşılaştırma ölçeği, umutsuzluk ölçeği, Beck anksiyete ve Beck depresyon ölçekleri kullanılarak elde edilmiştir. Veriler, hasta ve onlara eşlik eden yakınlarından, tedavi için polikliniğe geldiklerinde, tek oturumda toplanmıştır.

BULGULAR: Çalışma ve kontrol grubu arasında vücut algısı, benlik imajı, sosyal karşılaştırma, depresyon, anksiyete ve umut davranışları açısından anlamlı bir fark yoktur. Ölçeklerden alınan puanlar incelendiğinde, istatistiksel olarak fark bulunmamasına rağmen kontrol grubu birçok davranış alanında deney grubundan daha olumsuz yorumlanabilecek puanlar almıştır.

TARTIŞMA: Kronik rahatsızlıklarda, hastaların yaşam kalitesinin bozulabildiği, duygu durum bozukluklarının görüldüğü birçok çalışmada gösterilmiştir. Bu bulgular bizim çalışmamızda desteklenmemiştir. Buna neden olarak, hem deney hem kontrol grubunun ergenlerden oluşması ve ergenlik dönemi boyunca vücut algısı ve benlik imajı ile duygu durumun yaşamın diğer dönemlerine göre da olumsuz olmasından kaynaklanabilir. Deney grubundan 11 kişi evlidir ve 20 kişi çalışmaktadır. Dolayısı ile çoğunlukla öğrenci ya da üniversite sınavına hazırlanan akranlarına göre hayata daha erken atılmış ve gelecekle ilgili daha az belirsizlik yaşıyor olmaları muhtemeldir. Kronik bir rahatsızlığı olmasına rağmen iş ve özel hayatlarında ki azalmış belirsizlik talasemi hastalarında kendilik algısını ve duygu durumu olumlu etkiliyor olabilir. Bundan sonraki çalışmaların yaş aralığının daha geniş tutması sonuçları farklı etkileyebilir.

Evans Sendromu Ve Fahr Sendromu Birlikteliği

²Melike Sezgin Evim, ¹Enes Turan, ²Salih Güler, ²Birol Baytan,
²Adalet Meral Güneş, ³Mehmet Okan

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Fahr sendromu bazal ganglionlar, serebellar dentat nükleus ve beyaz cevherde bilateral ve hemen daima simetrik olarak kalsiyum ve diğer minerallerin depolandığı nadir bir hastalıktır. Klinik bulgular değişken olup psikiyatrik semptomlar, epileptik nöbetler, serebellar bulgular, ekstrapiramidal disfonksiyon ve demans ile kendini gösterebilir. Bu posterde: Serebral palsy ile takipli trombositopeni, otoimmün hemolitik anemi ve kranial CT de yaygın kalsifikasyon saptanan olguyu sunduk.

OLGU SUNUMU: On iki yaş erkek olgu; 2 ayıktan itibaren serebral palsy, nöromotor gelişme geriliği tanılarıyla takip edilen olgunun boy ve kilosu <3 p, baş çevresi ise 50-75p idi. Konuşması geriliği, boyun kısa, makrosefali, sesle irkilmesi vardı. Üst ekstremitelerde kas tonusu ve derin tendon refleksleri artmış saptandı. Soygeçmişinde; Anne baba arasında birinci derece akrabalık var. Babanın amca kızında CP varmış, 18 yaşında vefat etmiş. Çocuk hematoloji bölümüne ilk defa 9,5 yaşında burun kanaması

nedeniyle yapılan tetkiklerinde, tetkiklerinde plt:3000 saptanmış tüm vücutta yaygın peteşilerinin ve yer yer ekimotik lezyonlarının da geliştiği tespit edilmişti. Tedavi ile trombosit sayımı yükselen olgu ITP tanısı ile takip altına alındı. 1 yıl sonrasında halsizlik, ve kusma şikayeti ile kliniğe yakın takip ve tedavi amacıyla yatırıldı. Tetkiklerinde; Hgb:6,6 gr/dl, Direk coombs: +4 saptanan olgu Evans Sendromu tanısı ile takip altına alındı. Takiplerinde tekrarlayan kusma atakları nedeniyle kranial tomografisinde görülen kalsifikasyon odakları Fahr sendromu ile uyumlu saptandı. Etyoloji açısından yapılan tetkiklerinde; Ca, P, ALP ve PTH normal saptandı, viral serolojide özellik yoktu.

TARTIŞMA VE SONUÇ: Fahr Sendromu; bazal ganglionların simetrik kalsifikasyonu olarak bulgu veren, klinik bulguları değişken olup psikiyatrik semptomlar, epileptik nöbetler, serebellar bulgular, ekstrapiramidal disfonksiyon ve demans ile kendini gösterebilen çocuk olgularda çok nadir görülen bir sendromdur. Melchior ve arkadaşları da hayatın ilk iki yılında mental retardasyon, koreoatetoid hareketlerle ortaya çıkan bazal gangliyonların familial kalsifikasyonunu tanımlamışlardır. Takip ettiğimiz olgudaki Evans sendromu ile Fahr sendromu birlikteliği çok nadir olan ve dikkat çekici bir durumdur.

Talasemi İntermedia Tanılı Olguda Karın Ağrısı Nedeni: Portal Ven Trombozu

**²Melike Sezgin Evim, ¹Yasemin Denkboy, ³Gökhan Öngen, ²Salih Güler,
²Birol Baytan, ²Adalet Meral Güneş**

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Talasemiler, genellikle otozomal resesif geçiş gösteren, hemoglobinin (Hb) zincirlerinden birinin veya birkaçının hasarlı sentezi sonucu gelişen hipokrom mikrositer anemi ile karakterize heterojen bir grup hastalıktır. Beta Talasemi intermedialı hastalar; enfeksiyon, cerrahi ve bazı özel stres durumları dışında Hb'leri 6-10g/dl düzeyinde tutabilen hastalardır. Tromboembolik olaylar talasemili hastalarda splenektomi sonrası hiperkoagülabilitenin artması sonucu görülebilen, sıklığı tam olarak bilinmeyen ciddi bir komplikasyondur. Talasemi intermedialı hastalarda tromboembolik olaylar, Talasemi Majorlu hastalara göre daha sık görülür.

OLGU SUNUMU: Talasemi intermedia tanısı ile çocuk hematoloji polikliniğinden takipli ve 2007 yılında splenektomi sonrası transfüzyon ihtiyacı gerekmeyen erkek hasta, yaklaşık bir aydır olan karın ağrısı ve zaman zaman olan sırt ağrısı ile çocuk acil polikliniğine başvurdu. Abdominal ultrasonografik değerlendirmesinde superior mezenterik venede ve hilus düzeyinde portal venede trombus saptanması üzerine kliniğe

yatırıldı. Tromboza yönelik düşük molekül ağırlıklı heparin başlandı. MTHFR (c677t), MTHFR (a1298c) ve PAI-I mutasyonu heterozigot saptandı. Abdominal tomografide; portal ven ve segmenter dallarında, portal konfluens düzeyinde, superior mezenterik vende ve splenik venin kaudal kesiminde lümeni tamamen tıkayan tromboz görünümü izlendi. Periportal sahada karaciğerde olasılıkla kavernöz transformasyona bağlı kollateral vasküler yapılar mevcuttu. Tedavinin ikinci haftasının sonunda portal doppler ultrasonografide: ana portal vende, sağ ve sol portal vende ve bu venlerin segmenter karaciğer dallarında, superior mezenterik vende, total oklüzyon ya da subakut dönem tromboz izlendi. Karın ağrısı şikayetleri gerileyen hasta düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisi profilaksiye geçilerek ayaktan izleme alındı.

TARTIŞMA VE SONUÇ: Talasemi intermedia'da dolaşımdaki hemolize uğramış anormal eritrositlerin prokoagülan etki göstermesi, mikropartiküllerin varlığı, anti-trombotik faktörlerin azalması, splenektomiye bağlı gelişen trombositler ve trombositlerin kronik aktivasyonu, endotel hasarına bağlı tromboembolik olaylar daha sık görülür. Talasemi intermedialı olgular, talasemi majorlu olgulara göre daha az sıklıkla polikliniğe gelmektedirler ve özellikle splenektomi sonrası transfüzyon sıklıklarının azalması ve hatta kaybolması ile bu olgular düzenli olarak izleme gelmemektedir. Bu olguların özellikle yaşla birlikte artan kronik komplikasyonlar özellikle tromboembolik olaylar açısından yakın izlenmesi ve hastaların eğitilmesi gerekmektedir.

Otoimmün Hemolitik Anemili Hastalarımızın Değerlendirmesi

Salih Güler, Melike Sezgin Evim, Birol Baytan, Adalet Meral Güneş

*Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Çocuk Hematoloji
Bilim Dalı, Bursa*

GİRİŞ: Otoimmün hemolitik anemi (OIHA), hastanın kendi eritrositlerine karşı antikor üretmesi sonucunda, eritrositlerin parçalanması ile karakterize bir hastalıktır. OIHA'ler nadir ancak önemli hematolojik hastalıklardır. Hastalığın şiddeti hafif semptomatik olabileceği gibi, hızla ölümcül sonuçlar doğurabilecek kadar ağır da olabilir. Bu çalışmada OIHA tanısı alan ve tedavi edilen olguların verileri değerlendirildi.

GEREÇ VE YÖNTEM: Çalışmada 2000-2015 tarihleri arasında kliniğimizde OIHA tanısı alan ve tedavi edilen toplam 22 olgunun tanı yaşları, cinsiyet, izlem süreleri ve etyolojide rol oynayan faktörlere göre değerlendirmeleri kaydedildi.

BULGULAR: Olguların 16'sı kız, 6 tanesi erkek idi. Hastaların yaş ortalaması 5 yaş 1 ay (5 ay- 205 ay) idi. En sık başvuru yakınmaları sarılık, solukluk, idrar renginde koyulaşma ve ateşti. Olguların 7 tanesinde enfeksiyon, 1 tanesinde ilaç kullanımı öyküsü bulunurken diğer hastalarda etyolojik faktör saptanamadı. Başvuruları sırasında ortalama hemoglobin düzeyleri 6,6 gr/dL (3,1-8,5), retikulosit sayısı 4,55 (2-60), MCV 98,2 fL (58-118),

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

lokosit 16 100/mm³ (12 400-61 900), notrofil 5 600/mm³ (1860-47100), trombosit 298 000/mm³ (173000-685000) ve total serum bilirubin 2,8 mg/dL (0,87-5,8) bulundu. Hastaların tümü hemoliz kontrol altına alınana kadar yatırılarak izlendiler. Tüm hastalara steroid başlandı. 10 hastaya hemolizlerinin ağır olması nedeniyle eritrosit suspansiyonu da verildi. 3 hastanın hemolizi sadece prednizolon ile kontrol altına alınırken, 13 hastaya aynı zamanda IVIG, 7 hastaya siklosporin A, 3 hastaya Rituximab tedavileri değişik kombinasyonlarda uygulandı. 1 hasta 48 saat içinde kaybedilirken diğer tüm hastalar tedaviye değişik sürelerde cevap verdiler.

TARTIŞMA: OİHA çocuklarda nadir görülen ancak hayatı tehdit edebilen bir durumdur. Olguların çoğunda olay immunolojik olmasına rağmen ilk günlerde hayatı kurtarmak için eritrosit transfüzyonu kontrollü bir şekilde yapılabilir. Beraberinde altta yatan immun olayı baskılamak için immun supresif tedavilerden faydalanılır. Steroide dirençli olgularda İVİG, siklosporin A ve Rituksimab tedavilerine başvurulabilir. Antikorların retikülositlere de yöneldiği olgularda tanıda retikülosit artışının saptanamayacağı, DC negatif OHA olgularının da bulunabileceği hastaların çoğunda hemolize eşlik eden ateş öyküsü de olabileceği unutulmamalıdır.

Olgu Sunumu: Adolesan Yaş Grubunda Pansitopeni Nedeni: Nutrisyonel Vitamin B12 Eksikliği

¹Özlem Öz, ¹Ayşe Ören, ²Betül Orhaner, ¹Nevin Kılıç, ³Hakan Erdoğan

¹Bursa Şevket Yılmaz Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD, Bursa

²Bursa Şevket Yılmaz Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD, Çocuk Hematoloji BD, Bursa

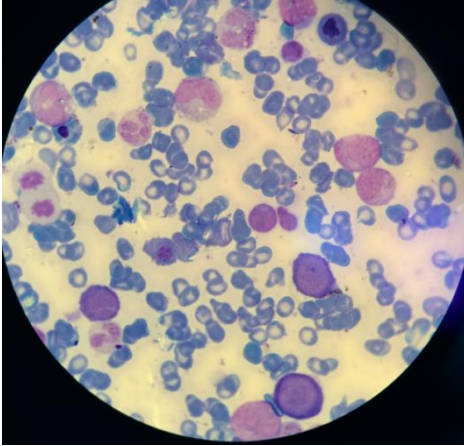
³Bursa Şevket Yılmaz Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD, Çocuk Nefroloji BD, Bursa

GİRİŞ: Çocuklar birinci yaşının sonuna kadar yetecek miktarda vitamin B12 deposuyla doğmaktadır. Çocukluk çağı vitamin B12 eksikliği nedenleri vitaminin yetersiz alım, emilim, taşınma ve metabolizmasındaki bozukluklardır. Vitamin B12 eksikliği, çocukluk çağında en sık megaloblastik anemi nedenidir.

OLGU SUNUMU: On altı yaşında kız hasta, bir aydır devam eden halsizlik, iştahsızlık, solukluk, sarılık ve bir kez olan epistaksis şikayetiyle başvurdu. Dokuz kardeş ve sosyoekonomik düzeyi düşük olan hastada diyetin kırmızı etten fakir olduğu belirtildi. Fizik muayenesinde genel durumu orta, halsizlik, solukluk, vücut ağırlığı 46 kg (50-75 P), boyu 145 cm (<3 P), saçta erken beyazlama, skleralar ikterik, dil kırmızı ve papillalarda siliklik mevcuttu. Apatik yüz görünümü ve motor hareketlerde yavaşlaması olan hastanın diğer sistem muayeneleri normaldi. Laboratuvar incelemelerinde tam kan sayımında hemoglobin 4,2 g/dl, eritrosit sayısı 1,23 x10⁶ /ml,

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

hematokrit %13,3, MCV 108,4 fL, lökosit 2780 /ml, trombosit sayısı 39x10³ /ml bulundu. Periferik yaymada makrositer oval eritrositler, hipersegmente (6-8 loblu) polimorfonükleer lökositler(PNL) izlenen olgunun retikülosit sayısı %0,5 idi. Kemik iliği aspirasyonunda eritroid ve myeloid seride belirgin megaloblastik değişiklik saptandı, atipik ve blastik hücre izlenmedi(Şekil1). Karaciğer ve böbrek fonksiyonları, serum elektrolitleri, serum demir ve ferritin düzeyleri , tam idrar tetkiki normal bulundu. Hastanın serum LDH 2664 U/L, total bilirubin 2,47 mg/dl, indirekt bilirubin 1,7 mg/dl, vitamin B12 düzeyi 128 pg/ml (214-914 pg/ml) ve folik asit düzeyi >24 ng/ml (4,8-37,3 ng/ml) saptandı. Vitamin B12 eksikliği tanısı konan hastaya, derin anemiye yönelik 2 ünite eritrosit süspansiyonu verildi, intramusküler vitamin B12 tedavisi başlandı. Nutrisyonel eksiklik saptanan hastanın diyeti hayvansal protein içeriği yönünden düzenlendi. Kontrol tetkiklerinde hemoglobin 8,7 g/dl, eritrosit sayısı 3,07 x10⁶ /ml, hemotokrit %29,1, MCV 94,8 fL, trombosit sayısı 155x10³ /ml, vitamin B12 düzeyi 870 pg/ml olarak bulundu.



Şekil 1: Kemikiliği aspirasyonu, Metamiyelosit ve Megakaryosit

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

SONUÇ VE TARTIŞMA: Ülkemizde son yıllarda yaygınlaşan nutrisyonel vitamin B12 eksikliğine sadece süt çocuklarında değil adolesan yaş grubunda da rastlanmaktadır. Olgu sunumumuzla tüm pediatrik yaş gruplarındaki pansitopeni olgularında, vitamin B12 eksikliğinin araştırılması gerektiğine dikkat çekmek istedik.

S-β Talasemi Tanılı Olguda İntrakranial Ekstramedüller Hematopoez

²Melike Sezgin Evim, ¹Orçun Oral, ²Salih Güler, ²Birol Baytan,
²Adalet Meral Güneş

¹Uludağ Üniversitesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Ekstramedüller hematopoez, dolaşımın sağlanması için gereken ihtiyacın karşılanabilmesinde kemik iliğinin yetersiz kalması sonucu gelişen fizyolojik kompensatuar bir olaydır. Ekstramedüller hematopoez, transfüzyon ihtiyacı olmayan talasemi intermedia hastaları başta olmak üzere kronik hemolitik anemisi olan hastalarda daha sıktır. Hemen hemen tüm organlarda görülebilmekle birlikte intrakranial yerleşimi daha nadirdir.

OLGU SUNUMU: Heterozigot Orak ve heterozigot Beta-Talasemi (S-β) tanısıyla 13 yıldır takip edilen 13,5 yaşında kız hasta, 3-4 haftada bir düzenli eritrosit transfüzyonu alan hasta hidroksiüre, folik asit, d-vitamini, e-vitamini ve şelasyon için deferasiroks tedavisi almakta. Hastaya 2 yıl önce splenektomi uygulanmıştı. Hastanın fizik muayenesinde karaciğer kot altı 3 cm palpe edilmekte ve splenektomi skarı mevcuttu. Hastaya sessiz infarkt için tarama amaçlı çekilen kranial MR'da; sağ pariyetal kemikte intradiploik yerleşimli 26*12 mm boyutlarında T2-A ve T1-A imajlarda hipointens kontrast madde ile periferinden boyanan bir kitle saptandı. Lezyonun daha net ayrımının yapılabilmesi için çekilen kranial BT de sağ pariyetal kemikte diploe mesafesini dolduran ve diploe mesafesinde

genişlemeye yol açan yaklaşık 23*9 mm boyutlarında bir kemik lezyonu saptandı. Orak hücreli anemi tanısıyla izlediğimiz olguda bu bulgu ekstrapedüller hematopoez olarak yorumlandı.

TARTIŞMA: Hastaların %80'inden fazlasında ekstrapedüller hematopoez odakları semptom vermez, radyolojik değerlendirmeler sırasında tesadüfen tespit edilirler. İntrakranial ekstrapedüller hematopoez çok nadirdir. Sıklıkla dura, falx, beyin parankimi, optik sinir kılıfı ve kafatasının diploe mesafesinde görülmektedir. Ekstrapedüller hematopoez odakları; T1 ve T2 ağırlıklı imajlarda izointens epidural lezyonlar olarak görülürler ve MR tanıda önemli bir role sahiptir.

Lösemi Tedavisi Sırasında Görülen Gastrointestinal- Hepatik Komplikasyonlar

²Melike Sezgin Evim, ¹Kevser Elmas, ¹Galip Yiğit, ²Salih Güler,
³Taner Özgür, ³Ayşegül Otuzbir, ²Birol Baytan

¹Uludağ Üniversitesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Akut lenfoblastik lösemi çocukluk çağının sık rastlanan kanserlerindendir. Hastaların deneyimli merkezlerde bulunması, diğer yandal branşları ile iş birliği içinde çalışılması, tedavi ve komplikasyonların yönetimi açısından önemlidir.

OLGULAR

OLGU -1: 10 yaş erkek hasta; T-ALL; HR blokları alırken 25.000 Ünite/m² E.coli-asparaginaz aldıktan 4 gün sonra karın ağrısı şikayetiyle başvurdu. Batında yaygın hassasiyeti mevcuttu. Açlık kan şekeri :509 mg/dl, Amilaz:197 U/L, Lipaz:813mIU/ml saptandı. Pankreatit düşünülerek oral alımı kesildi ,NG dekomprese edildi. TPN ve insülin başlandı. Kan şekeri 200 mg/dl altına inince subkutan insüline geçildi. Batın ultrasonografisi ve batın BT patoloji saptanmadı. Kan şekeri normal aralıktaki olan, amilaz-lipaz değerleri normale dönen hastanın insülin tedavisi kesildi.

OLGU -2: 17 yaş erkek hasta; T-ALL, idame tedavisinde iken sarılıkla başvurdu. AST:49 U/L ,ALT:166 U/L ,T.bilirubin :9,67 mg/dl, D.bilirubin :4,37 mg/d, APTT :40,6sn , PT:13,5 sn idi. Hepatit markerlarında özellik yoktu. Hastaya kriopresipitat, Ursodeoksikolikasit ve K vitamini başlandı. Hepatobilier USG'de: safra kanalları ve safra kesesi doğal, karaciğer parankimi homojendi. Karaciğer biyopsisinde: minimal portal inflamasyon, lobüller içinde noktasal nekro-enflamasyon alanı, kök hücre hiperplazisi toksik hepatit lehine yorumlandı. Transaminaz ve bilirubin değerleri gerilemeyen hastaya 6 kez seçici plazmaferéz yapıldı. Transaminaz değerlerinin gerilediği, koagülasyon parametrelerinin düzeldiği gözlemlendi.

OLGU -3: 14 yaş erkek hasta Pre B ALL. Protokol I-B sonunda ateş, halsizlik, karın ağrısı nedeniyle yatırıldı. Nötropenik ateş nedeniyle sefepim-amikasin başlandı. Sağ alt kadranda defans ve reboundu vardı. Batın ultrasonografisinde; sağ alt kadranda barsak anslarında olasılıkla çekumda duvar kalınlığı artış saptandı. Oral alımı kesildi. NG dekomprese izlendi. Meropenem, vankomisin ve metronidazol ve G-CSF başlandı. Rebaunda ve hassasiyeti geriledi ve nazogastrik sondası çekildi. Oral alımı tedrici olarak artırıldı.

OLGU -4: 17 yaş erkek hasta, Pre B ALL, İdame almakta iken bir aydır olan yutma güçlüğü, katı gıdaları yutarken takılma hissi ve yedi kilo verme ile baş vurdu. Hastanın çekilen ÖMD sinde; özefagus orta bölümünde lüminal daralma saptandı. Buji ile dilatasyon uygulandı. Hastanın şikayetleri geriledi ve kilo alımı olduğu görüldü.

SONUÇ: Akut lenfoblastik lösemi tedavisi sırasında gastrointestinal sistemi ilgilendiren komplikasyonlar görülebilir. Bunlar; oral mukozit, özefagit, petik-duodenal ülserden yüksek mortalitesi olan pankreatit, tiflite kadar geniş bir yelpazede görülebilir. Hastaların uygun tanı ve tedavi yöntemleri ile iş birliği içinde değerlendirilmesi mortalite ve morbiditelerinin azaltacaktır.

Yenidoğan Taramasıyla Başvuran Tirozinemi Tip 1 Olgusu

**¹Sevil Dorum, ¹Şahin Erdöl, ²Tanju Başarır Özkan, ²Ayşegül Otuzbir,
¹Halil Sağlam**

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Metabolizma Bilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Gastroenteroloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Tirozinemi, tirozin metabolizmasının kalıtsal bozukluklarından birisidir. Çeşitli klinik formları olmakla birlikte, en sık tip 1 tirozinemi diğer adıyla hepatorenal tirozinemi görülür. Bu durum tirozin aminoasidinin yıkımından sorumlufumaril asetoasetat hidrolaz enziminin yetersizliğinden kaynaklanır. Ön planda etkilenen organlar karaciğer, böbrek vesinir sistemidir.

OLGU: Sağlık Bakanlığı taramasında hiperfenilalaninemi tespit edilmesi nedeniyle çocuk metabolizma polikliniğine yönlendirilen on dört günlük erkek bebek son birkaç gündür olan sarılık, kusma ve beslenememe yakınmalarıyla aynı gün çocuk acil polikliniğine başvurdu. Öyküsünden son birkaç gündür kusmalarının çok arttığı ve vücudunda ağır bir koku olduğu öğrenildi. 24 yaşındaki annenin birinci gebeliğinden birinci yaşayan olarak 3400 gr normal spontan yol ile sorunsuz doğan hastanın anne ile baba arasında birinci dereceden kuzen akrabalığı mevcuttu. Fizik muayenesinde boy 51 cm (3p), baş çevresi 35 cm (25p), vücut ağırlığı 3100 gr (3-10p), hipoaktif, yenidoğan refleksleri çok zayıf, ikterik ve karaciğer 2 cm palpabl

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

idi.Laboratuvarında hemoglobin 11 g/dL, Trombosit 135000/mcL, beyaz küre 5100/mcL, AST 1450 U/L, ALT 1250 U/L, albümin 3 g/dL, total bilirübin 7 mg/dL, direk bilirübin 5 mg/dL, Ca 8 mg/dL, P 1,5, ALP 448 U/L, protrombinzamanı>20sn, INR: >3, aktive parsiyel tromboplastin zamanı>50 sn idi. Kan aminoasitlerinde tirozin 909 mmol/ml, fenilalanin 400mmol/ml, fenilalanin/tirozin= 0,44 (0,9-1,7), alfafetoprotein=107637 ng/mL idi ve idrar organik asitlerinde N-asetil tirozinve süksinilaseton atılımı ve fenillaktik ve fenilpiruvik asit atılımı mevcuttu. Karaciğer ultrasonu normaldi, nodülsaptanmadı.Hastaya tirozinemi tip 1 tanısı konuldu, fenilalanin ve tirozinden kısıtlı diyet, NTBC tedavisi başlandı. Tedavi sonrasındakoagulasyon parametrelerinde ve sarılığında hızlı bir düzelme gözlendi, aileye ömür boyu diyet tedavisi anlatıldı veeğitimi verildi, 1 ay sonraki poliklinik kontrolünde direk bilirübinemisi ve karaciğer enzimleri geriledi, idrarda süksinilaseton negatifleşti ve alfafetoprotein düzeyi düştü.

SONUÇ: Yenidoğan taramasında hiperfenilalaninemi saptanan bebeklerde kusma, letarji, beslenememe, direkhiperbilirübinemi, karaciğer yetmezlik bulguları eşlik ediyorsa, karaciğer hasarına sekonder hiperfenilalaninemidüşünülmeli, tirozinemi tip 1 ve galaktozemi mutlaka ekarte edilmelidir.

Kalıtsal Metabolik Hastalıklarda Göz Dibi Muayenesinin Önemi

¹Şahin Erdöl, ¹Sevil Dorum, ²Muhittin Bodur, ²Mehmet Okan, ¹Halil Sağlam

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Metabolizma Bilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Nöroloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Tay-Sachs hastalığı nadir görülen sfingolipid metabolizma bozukluğudur. Otozomal resesif kalıtılan bu hastalıkta, heksozaminidaz A enzim eksikliği sonucu gelişen metabolik blok ile GM2 gangliozitler beyin dokusunda anormal birikime uğrarlar. Sonuçta nöronal hücre kaybı ve beyaz cevherde dejenerasyon gelişir; biriken lipid yıkım ürünleri serebral atrofiye neden olur.

OLGU: Çevreye ilgisizlik, kas zayıflığı, desteksiz oturmama ve anormal kasılmalar nedeniyle 15 aylıkken polikliniğimize başvuran hastanın 26 yaşındaki annenin üçüncü gebeliğinden üçüncü bebeği olarak miadında 3100 gr olarak sorunsuz doğduğu ve anne baba arasında kuzen evliliği olduğu öğrenildi. İlk çocuklarının (10 yaşında kız) yürüme ve zekâ engelli, ikinci çocuklarının ise benzer bulgularla 1,5 yaşında kaybedilen bir kız olduğu öğrenildi. Baş tutması 2 aylık, desteksiz oturması 6 aylıkken gerçekleşen hastanın 6. ayından sonra hareketlerinde gerilemesi olduğu aile tarafından fark edilmişti. Fizik muayenesinde boyu 78 cm (10p), vücut ağırlığı 9000 gr (3p), baş çevresi 47 cm (50-75p), belirgin hipotoni, derin tendon reflekslerinde artma saptandı. Diğer sistem muayeneleri doğal

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

olan hastanın metabolik hastalık ön tanısı ile yapılan fundoskopik muayenesinde her iki gözde maküladaki kiraz kırmızısı renginde nokta (Japon bayrağı görünümü)saptanan hastada lizozomal depo hastalığı düşünüldü.

SONUÇ: Organomegalisi olmayan ve kemik grafilerinde dizostozis multipleks saptanmayan hastada öncelikle Tay-Sachs (T-S) hastalığı düşünüldü. Plazma heksosaminidaz A enzim aktivitesi 3,14 nmol/mL/saat (referans aralığı: 76-269nmol/mL/saat) olarak belirgin düşük bulundu ve tanı kesinleştirildi. Hastanın genetik tanısı planlandı. Ağır motor-mental gerilik, hipotoni ve nöbetlerle başvuran olgularda göz dibi muayenesinin önemi bu hasta ile vurgulanmıştır.

Kolestazın Nadir Bir Nedeni: Nlemaan Plck Tip C

¹*Şahin Erdöl, ¹Sevil Dorum, ²Tanju Başarır Özkan, ²Nilüfer Ülkü Şahin, ¹Halil Sağlam*

¹*Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Metabolizma Bilim Dalı, Bursa*

²*Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Gastroenteroloji Bilim Dalı, Bursa*

GİRİŞ: Niemann-Pick Tip C (NPC) otozomal resesif geçişli nöro-viseral lipit depo hastalığı olup, genetik, biyokimyasal ve klinik heterojeniteye sahiptir. Kolesterolün hücre içi transportundaki bozukluk nedeniyle esterifiyeolmamış kolesterol ve glikolipitlerin lizozomlarda birikmesi ile karakterizedir. Sıklığı 1:150000'dir. Ancak hastalıklıbulgularının çeşitliliği ve tanı koymadaki zorluklardan dolayı NPC görülme sıklığının bu tahminlerin de üzerindeolabileceği öngörülmektedir. Hastaların %95'inde NPC1 geninde (18q11) geri kalan %5'inde ise NPC2/HE1 geninde(14q24.3) mutasyon gösterilmiştir. Bulgular perinatal dönemden erişkin yaşa kadar değişik dönemlerde ortayaçıkabilmektedir.

OLGU: Hareketlerinde azlık, sarılık, karında şişlik ve göz takibi kuramama nedeniyle polikliniğimize getirilen 16 aylık erkek hastanın 28 yaşındaki annenin ikinci gebeliğinden ilk yaşayanı olarak c/s ile 3400 gr, sorunsuz doğduğu vepostnatal ikinci günde sarılık nedeniyle fototerapi aldığı, doğumundan itibaren hareketlerinin az olduğu ve buşikâyetlerle çeşitli merkezlerden tetkik edildiği öğrenildi.

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Soy geçmişinde anne baba arasında ikinci derece kuzenakrabalığı mevcuttu ve ilk çocukları da 3,5 aylıkken karaciğer hastalığı ve sarılık nedeniyle kaybedilmişti. Fizik muayenesinde boy 76,5 cm (3-10p), vücut ağırlığı 9300 gr (3-10p), baş çevresi 44,3 cm (<3p) idi. Ayrıca hipotonik olduğu; baş tutması, oturması, emeklemesi ve yürümesinin olmadığı gözlemlendi. Karaciğer 5 cm, dalak 5 cm palpablidi, derin tendon refleksleri bilateral normal alınıyordu. Göz dibi muayenesi normal bulundu. Laboratuvarında hemoglobin 10 g/dL, beyaz küre 5800/mcL, trombositler 128000/mcL, AST 156 U/L, ALT 190 U/L, direk bilirubin 1,8 mg/dL ve total bilirubin 2,5 mg/dL idi. Koagülasyon parametreleri ile kolesterol ve trigliserit düzeyleri normaldi. Hastada nöromotor gerilik, hepatosplenomegali ve benzer bulgularla kaybedilmiş kardeş öyküsü olmasından dolayı ön planda nörometabolik hastalık düşünülerek bakılan NPC1 homozigot mutasyon (18q11) saptandı. Aileye genetik danışma önerildi. Hastaya miglustat tedavisi başlandı, poliklinik takibine alındı. Miglustat, glikosfingolipidsentezi inhibitörüdür ve NPC hastaları için onaylanan ilk spesifik tedavi olup, glikosfingolipit olarak bilinen lipidlerin oluşumunu durdurur ve böylece onların beyinde birikmesinin önlenmesine yardımcı olur.

SONUÇ: Değişik klinik tablolarla gelebilen NPC perinatal dönemden erişkin yaşa kadar hepatik, nörolojik ve psikiyatrik bulguları olan tüm hastalarda akılda tutulmalıdır.

Kalıtsal Metabolik Hastalıklarda Göz Dibi Muayenesinin Önemi

¹**Şahin Erdöl**, ¹**Sevil Dorum**, ²**Muhittin Bodur**, ²**Mehmet Okan**, ¹**Halil Sağlam**

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Metabolizma Bilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Nöroloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Tay-Sachs hastalığı nadir görülen sfingolipid metabolizma bozukluğudur. Otozomal resesif kalıtılan bu hastalıkta, heksozaminidaz A enzim eksikliği sonucu gelişen metabolik blok ile GM2 gangliositler beyin dokusunda anormal birikime uğrarlar. Sonuçta nöronal hücre kaybı ve beyaz cevherde dejenerasyon gelişir; biriken lipit yıkım ürünleri serebral atrofiye neden olur.

OLGU: Çevreye ilgisizlik, kas zayıflığı, desteksiz oturamama ve anormal kasılmalar nedeniyle 15 aylıkken polikliniğimize başvuran hastanın 26 yaşındaki annenin üçüncü gebeliğinden üçüncü bebeği olarak miadında 3100 grolarak sorunsuz doğduğu ve anne baba arasında kuzen evliliği olduğu öğrenildi. İlk çocuklarının (10 yaşında kız) yürüme ve zekâ engelli, ikinci çocuklarının ise benzer bulgularla 1,5 yaşında kaybedilen bir kız olduğu öğrenildi. Baş tutması 2 aylık, desteksiz oturması 6 aylıkken gerçekleşen hastanın 6. ayından sonra hareketlerinde gerilemesi olduğu aile tarafından fark edilmişti. Fizik muayenesinde boyu 78 cm (10p), vücut ağırlığı 9000 gr (3p), baş çevresi 47 cm (50-75p), belirgin hipotoni, derin tendon reflekslerinde artma saptandı.

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Diğer sistem muayeneleri doğal olan hastanın metabolik hastalık ön tanısı ile yapılan fundoskopik muayenesinde her iki gözde makülada kiraz kırmızısı renginde nokta (Japon bayrağı görünümü)saptanan hastada lizozomal depo hastalığı düşünüldü.

SONUÇ: Organomegalisi olmayan ve kemik grafilerinde dizostozis multipleks saptanmayan hastada öncelikle Tay-Sachs (T-S) hastalığı düşünüldü. Plazma heksosaminidaz A enzim aktivitesi 3,14 nmol/mL/saat (referans aralığı: 76-269nmol/mL/saat) olarak belirgin düşük bulundu ve tanı kesinleştirildi. Hastanın genetik tanısı planlandı. Ağır motor-mental gerilik, hipotoni ve nöbetlerle başvuran olgularda göz dibi muayenesinin önemi bu hasta ile vurgulanmıştır.

Konjenital Katarakt Hastalarının Demografik Özelliklerinin Değerlendirilmesi

¹Özlem Ural, ²Emin Cumhur Şener, ³Turgay Coşkun

¹Sağlık Bakanlığı, Şemdinli Devlet Hastanesi, Göz Hastalıkları, Hakkari

²Özel Muayenehane, Göz Hastalıkları, Ankara

³Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Metabolizma Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ VE AMAÇ: Konjenital katarakt çocukluk çağının önlenabilir körlük nedenleri arasında ilk sıralarda gelmektedir ve ülkemizde demografik özelliklerine yönelik az sayıda çalışma bulunmaktadır. Bu çalışmada ülkemizde görülen konjenital katarakt olgularının demografik özelliklerini değerlendirmeyi amaçladık.

GEREÇ VE YÖNTEM: 1985–2012 tarihleri arasında Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları kliniğine başvurup konjenital katarakt tanısı konan hastaların demografik özellikleri retrospektif olarak değerlendirildi.

SONUÇLAR: Çalışmamızda ortalama tanı yaşı 12 ay (1 ay - 10 yıl), ortalama operasyon yaşı 14 ay (2 ay - 12 yıl) ve ortalama takip süresi 62 ay (3 ay - 21 yıl) olan toplam 140 konjenital katarakt hastası değerlendirildi. Değerlendirilen 71 erkek (% 50,7), 69 kız (% 49,3) hastanın 16'sında (% 11,4) sağ göz, 18'inde (% 12,9) sol göz tutulumu, 106'sında (% 75,7) bilateral tutulum mevcuttu. Hastaların 102'sinde (% 73,3) herhangi bir ek sistemik hastalık saptanmazken; 5 hastada galaktozemi (% 3,6), 3 hastada Down Sendromu (% 2,1), 3 hastada epilepsi ve motor-

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

mental retardasyon (% 2,1), 2 hastada serebral palsi (% 1,4), 2 hastada Hallermann Streiff Sendromu (% 1,4), 2 hastada Shwachman Diamond sendromu (% 1,4), 2 hastada neonatal hipotiroidi (% 1,4), 2 hastada serebral palsi ve epilepsi (% 1,4), 2 hastada mikrosefali ve motor-mental retardasyon (% 1,4), 2 hastada patent duktus arteriozus (% 1,4), 1 hastada Rubinstein Taybi Sendromu (% 0,7), 1 hastada plazminojen eksikliği (% 0,7), 1 hastada serebrokulofasyal sendrom (% 0,7), 1 hastada Seckel Sendromu (% 0,7), 1 hastada fenilketonüri (% 0,7), 1 hastada Lowe Sendromu (% 0,7), 1 hastada Waardenburg Sendromu (% 0,7), 1 hastada rizomelik kondrodizplazi punktata (% 0,7), 1 hastada mukopolisakkaridoz tip 4 (% 0,7), 1 hastada Smith-Lemli-Opitz Sendromu (% 0,7), 1 hastada epilepsi (% 0,7), 1 hastada serebral palsi ve hipoksik iskemik ensefalopati (% 0,7), 1 hastada hipoksik iskemik ensefalopati, serebral palsi ve epilepsinin (% 0,7) konjenital katarakta eşlik ettiği görüldü.

TARTIŞMA: Ülkemizdeki konjenital katarakt hastalarının demografik özelliklerinin belirlenmesi, bu hasta grubunda erken tanı ve tedaviye katkıda bulunabilir.

İndeks

A

Adalet Meral Güneş	188,190,192,194,196, 198,203
Adem Yaşar	130
Ahmet Gülen	144,150,152,156,184,
Ahmet Keskinioğlu	79,82
Ali Öztürk	61
Anıl Doğan	59
Arif Gürpınar	51
Arzu Akdağ	59,63
Arzu Kantarcıoğlu	192
Asiye G. Soylu	132
Aslan Babayiğit	73
Ayşe Nur Akınel	178
Ayşe Ören	200
Ayşe Pınar Vural	158
Ayşegül Otuzbir	113,115,146,205,207

B

Bahri Elmas	86,88,180
Başak C.	53
Demirbaş	
Benhur Ş. Çetin	102,104
Berfin Uysal	134,138,140,142,144 146,148,150,152,154
Berna A.	142,148
Vuruşkan	
Betül Orhaner	204
Betül Sevinir	53,90,92,94
Birol Baytan	188,190,192,194,196,198, 203,205
Burak Gençbay	132
Burak Ordin	79
Burcu Cebeci	73
Büşra Koku	150,156

C

Caner Alparslan	79,82
Cansu Kara	152
Cansu Yılmaz	124
Cengizhan Elmas	79,82

Ç

Çınar Özen	136
Çiğdem Aydoğmuş	178

D

Deniz Özçeker	84
Deniz Tuğcu	186
Deniz Yılmaz	35
Didem Aliefendioğlu	37
Durmuş Doğan	49,162,164,166,168, 170,172,174

E

Elif Kirit	158
Elif Söbü	162,164,166,168,170, 172,174
Emel Doğan	69
Emel Karaoğlu	160
Emin Ceran...	35
Emin C. Şener	215
Emre Göçer	61
Enes Salı	102,104
Enes Turan	190,194
Eren Erseven	170,174
Ergün Çil	119, 122,124,126
Erhan Abanoz	75
Erol Comart	128
Ezgi Yanık Ergon	136

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Erdal Eren 49,65,67,77,162,164,
166,168,170,172,174

F

Fahrettin Uysal 96,119,122,124,126,
140
Fatih Köksal Binnet 126
Fatih M. Kışlal.... 35
Fatma Çetinkaya 122,158,182
Fatma İrioğlu 188
Ferhan Akıcı 186
Figen Palabıyık 49,96,113
Funda Erol Çipe 178

G

Galip Yiğit 150,205
Gamze Akça 37
Gamze Gökalp. 37
Gonca Keskindemirci 186
Gökhan Öngen 196
Gönül Aydoğan 186
Gözde Çeliksöz. 35
Gülcan Yavuz 150,156
Gülsüm B. Doğan 75
Gülşah Kalay 150
Gülşah Parlakay 156
Gülten Küçükkonyalı 35

H

Hakan Coşkun 92
Hakan Erdoğan 128,200,
Halil İbrahim Aksoy 71,75
Halil Sağlam 106,162,164,166,
168,170,172,174,
207,209,211,213
Hasan Önal 160
Hasan Türkmen 96
Hatice Kılıç 35
Hikmet Sağır 178
Halil Özkan 39,41,43,45,47,49,
51
55,65,67,73,77,106
Hülya Öztürk 92
Hülya Poyraz Efe 96

Hülya Şen 186
Hüseyin Aldemir 160
Hüseyin Gülen 136

I

Işık Şenkaya 126

İ

İpek Güney Varal 43,45,47
İrfan Kırıştioğlu 55,94
İsmail Şen 128

K

Karine Clément 162
Kazım Karagöz 130
Kazım Zarcı 136
Kevser Elmas 94,142,156,205
Kevser Koyuncu 166
Koray Hacıoğlu 178

M

Mehmet C. Mocan 57
Mehmet Karacı 130
Mehmet Katircioğlu 37
Mehmet Okan 94,184,194,209,213
Mehmet Sait Okan 182
Mehmet Sarıaydın 75
Melda Taş 160
Melih T. Doğan 69
Melike Sezgin Evim 188,190,192,194,196,
198,205,207
Merih Çetinkaya 73
Merve Topçu 65,67,77
Metin Demirkaya 53,90,92,94
Muhammed Güneş
Muhittin Bodur 182,184, 209, 213
Mukaddes Kalyoncu 132
Mukaddes Kılıç 86,88,176,180
Murat S. Çirkinoğlu 61
Mustafa Güneş 55,126
Mustafa 102,104
Hacimustafaoğlu
Mustafa T. Aslan 102
Mücahit Koçoğlu 126

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Müge Gökçe 186

Özgür Okumuş 130
Özgür Taşkapılıoğlu 170

N

Nazlı Kavçık 160,178,186
Necla Yüce 130
Nejat Aksu 79,82
Nermin Güler 84
Nevin Kılıç 130,200
Nihal Kurt 128
Nihat Sapan 96
Nilgün Altuntaş 35
Nilgün Köksal 39,41,43,45,47,49,
51,53,55,65,67,73,
77,106
Nilüfer Güzoğlu 37
Nilüfer Ülkü Şahin 115,211
Nur K. Çelikkaya 178
Nuran Özbilgin 98
Nuray Kurt 94
Nurcan 100
Özyazıcıoğlu

O

Okan Akacı 134,138,140,142,
144,146,148,150,
152,154,156
Onur Bağcı 39,41,43,45,47,49,
51,53,55,65,67,77,
106
Onur Kaygusuz 148,154
Onurcan Yacuz 71
Orçun Oral 142,152,203
Orhan Gökalt 184
Osman Dönmez 134,138,140,142,
144,146,148,150,
152,154,156

Ö

Ö.Fatih Nas 113
Ömer Tarım 162,164,166,168,170,
172,174
Önder Yavaşcan 79,82
Öner Özdemir 86,88

Özlem Bostan 96,119,122,124,126
Özlem Erten 109
Özlem Öz 200
Özlem Ural 57,215
Özlem Ünlügedik 49

P

Pelin Doğan 39,41,43,45,47,49,
51,53,55,65,67,77,
106
Pelin Ertan 136
Pembe Keskinioğlu 79,82
Pınar Genç 128

S

Saime Ceylan 63,
90,188,190,192,
194,196,198,203,
205
Sara Ş. Kılıç Gültekin 109
Serdar Özkasap 71,75,134
Serdar Sarıtaş 79,82
Sevil Dorum 106,209,211,213
Sibel İncelikli 71,75,132
Solmaz Çelebi 102,104,188,190
Suriye Özgür 79,82

Ş

Şafak Eray 158
Şahin Erdöl 106,207,209,211,
213
Şenay Mengi 63
Şerif Hamitoğlu 146
Şeyma Karatekin 178
Şule Arıcı 59
Şükriye P. İşgüven 176
Şükrü Çekiç 109

11. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

T

Taner Özgür	113,115,117,205
Tanju B. Özkan	115,213,217
Tanju Özkan	113
Taylan Çelik	102,104

Teslime Ersoy Kuzucu	156
Törehan Aslan	188
Tuba Deniz	122
Tuba Nur Tahtakesen	178
Tuğba Bayraktar Aydın	75,132
Tuğba Calapoğlu	71
Tuğçe Kalaycı Oral	178,186
Turgay Coşkun	215

U

Ufuk Özkaya	71,
Uğur Yakut	144,
Utku Aygüneş	92,94,

Ü

Ülkü Şahin	113
Ülviye Yalçinkaya	90,94

Y

Yakup Canitez	96
Yasemin Denkboy	119,164,196
Yasemin Sancak	134,148
Yıldız Erdoğan	100
Yufei Shi	172
Yusuf Kaya	130

Z

Zafer Şalcıoğlu	186
Zeynep G.E. Özdel	172
Zeynep İlkşen Hocoğlu	71
Zeynep Tamay	84
Zeynep Yazıcı	51
Zühal Örnek	130