



15. ULUDAĞ PEDIATRI KIŞ KONGRESİ

10 - 13 Mart 2019, Grand Yazıcı Otel / ULUDAĞ

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı



www.uludagpediatri.org

Başkan
Prof. Dr. Nihat SAPAN

Başkan Yardımcısı
Prof. Dr. Tanju ÖZKAN

Kongre Sekreteri
Prof. Dr. Osman DÖNMEZ

GRAND
YAZICI
HOTELS

burkon
TÜRİZM & KONGRE

444 9 443
kongre@burkon.com

15. ULUDAĞ PEDIATRİ KIŞ KONGRESİ

**10 – 13 Mart 2019
Bursa - Uludağ**

Kongre Programı ve Bildiri Özetleri

İçindekiler

ÖNSÖZ	4
DÜZENLEME KURULU	5
BİLİMSEL PROGRAM	7
POSTER SUNUM PROGRAMI	21
KONUŞMA METİNLERİ.....	30
SÖZEL BİLDİRİLER.....	110
POSTER BİLDİRİLERİ.....	183

ÖNSÖZ

Değerli Kongre Üyeleri,

Uludağ Pediatri Kış Kongresi'nde sizinle tekrar birlikte olmaktan mutluluk duyuyoruz. Uludağ'ın heyecan verici atmosferinde Pediatri ailesini buluşturmak, yoğun bilimsel program içinde bilgi ve deneyimlerimizi paylaşmak en büyük amacımızdır. Bu yıl on beşinci kez düzenlediğimiz Uludağ Pediatri Kış Kongremiz, kış döneminde gelenekselleşen bir kongre niteliği kazanmıştır. Ülkemizin her bölgesinden katılımcıların yoğun ilgisi bizi motive etmektedir. Bu kongrede de önceki yıllarda da olduğu gibi pediatrinin çeşitli alanlarından güncel konular seçilmiş ve bu konuda seçkin konuşmacılar davet edilmiştir. 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 amacıyla çaba harcayan tüm çalışma arkadaşlarımıza çok teşekkür ederiz.

Sevgi ve Saygılarımızla,

Prof. Dr. Nihat Sapan

15. Uludağ Pediatri Kış Kongresi Başkanı

DÜZENLEME KURULU

KONGRE BAŞKANI

Prof. Dr. Nihat Sapan

KONGRE BAŞKAN YARDIMCISI

Prof. Dr. Tanju Özkan

KONGRE SEKRETERİ

Prof. Dr. Osman Dönmez

KONGRE DÜZENLEME KURULU ÜYELERİ

Prof. Dr. Nilgün Köksal (ÇSH Anabilim Dalı Başkanı)

Prof. Dr. Betül Sevinir

Prof. Dr. Mehmet Okan

Prof. Dr. Ömer Tarım

Prof. Dr. Ergün Çil

Prof. Dr. Mustafa Hacımustafaoğlu

Prof. Dr. Adalet M. Güneş

Prof. Dr. Şebnem Kılıç

Prof. Dr. Özlem Bostan

Prof. Dr. Solmaz Çelebi

Prof. Dr. Birol Baytan

Prof. Dr. Mustafa Kösecik

Doç. Dr. Halil Sağlam

Doç. Dr. Hilal Özkan

Doç. Dr. Erdal Eren

Doç. Dr. Yakup Canitez

Doç. Dr. Melike Sezgin Evim

Doç.Dr. Şahin Erdöl

KONGRE BİLİMSEL KURULU

Prof. Dr. Nilgün Köksal (ÇSH Anabilim Dalı Başkanı)

Prof. Dr. Betül Sevinir

Prof. Dr. Mehmet Okan

Prof. Dr. Ömer Tarım

Prof. Dr. Ergün Çil

Prof. Dr. Mustafa Hacımustafaoğlu

Prof. Dr. Adalet M. Güneş

Prof. Dr. Şebnem Kılıç

Prof. Dr. Özlem Bostan

Prof. Dr. Solmaz Çelebi

Prof. Dr. Birol Baytan

Prof. Dr. Mustafa Kösecik

Prof. Dr. Funda Çetin

Prof. Dr. Zeynep Tamay

Prof. Dr. Haluk Çokuğraş

Prof. Dr. Mübeccel Demirkol

Prof. Dr. Ateş Kara

Prof. Dr. Güzide Aksu

Prof. Dr. Hasan Tezer

Prof. Dr. Özgür Kasapçopur

Prof. Dr. Şule Yiğit

Prof. Dr. Abdülkadir Koçak

Prof. Dr. Dinçer Yıldızdaş

Prof. Dr. Esra Şevketoğlu

Doç. Dr. Halil Sağlam

Doç. Dr. Hilal Özkan

Doç. Dr. Erdal Eren

Doç. Dr. Yakup Canitez

Doç. Dr. Melike Sezgin Evim

Doç. Dr. Şahin Erdöl

BİLİMSEL PROGRAM

10 Mart 2019 - Pazar		
Saatler	A SALONU	B SALONU
17.30 - 18.00	Açılış Töreni	
18.00 - 18.30	Konferans Oturma Başkanları : NIHAT SAPAN, TANJU ÖZKAN Gıdalardaki Risk Faktörleri SERTAÇ ÖZER	
18.30 - 19.30	PANEL : AEROBİYOLOJİ ve HAVA KİRLİLİĞİ Oturma Başkanları: HALUK ÇOKUĞRAŞ, HULUSİ MALYER Atmosferdeki Allerjenler ve Çapraz Reaksiyonlar SEVCAN ÇELENK İklim Değişiklikleri ve Küresel Isınmanın Sivrisinek ve Böcek Allerjilerine Etkisi NIHAT SAPAN	
19.30 - 21:00	AKŞAM YEMEĞİ	
11 Mart 2019 - Pazartesi		
Saatler	A SALONU	B SALONU
07.30 – 08.00	Sözel Sunumlar Oturma Başkanları : NIHAT SAPAN, ERDAL EREN Santral Puberte Prekokslu Olguların Tanı Anında Ve Tedavi Süresince Klinik Özelliklerinin Değerlendirilmesi Özlem Kara	Sözel Sunumlar Oturma Başkanları : MUSTAFA HACIMUSTAFAOĞLU, SOLMAZ ÇELEBİ Efüzyonlu Otitis Medialı Çocuklarda Saf Ses Odyometri Değerleri Muharrem Bostancı

	Çocuk Endokrinoloji Kliniğinde Di George Sendromu İle Takip Edilen 11 Vakalık Seri Yasemin Denkboy Öngen Çocuk Uzmanlarının Hışıltılı Çocuklarda Nebülizer Tedavi İle Birlikte Antibiyotik Reçeteleme Durumları Sait Karaman	Çocuk Apandisitlerin Etyolojisinde Parazitlerin Rolü Veli Avcı Akut Bronşiolitli Süt Çocuklarında Akciğer Fonksiyonlarındaki Etkilenmenin Tidal Nefes Analizi İle Değerlendirilmesi Ayşer Can
08.00 – 09.00	PROF.DR. YILDIZ CAMCIOĞLU OTURUMU PANEL : İMMÜNOLOJİ Oturum Başkanları: GÜNNUR DENİZ, ŞEBNEM KILIÇ İmmün Yetmezlikli Çocuklarda Rutin Aşılama YILDIZ CAMCIOĞLU İmmün Yetmezlikte Tanıya Ulaşmada Pratik Yöntemler GÜZİDE AKSU	TÜRK PEDIATRI KURUMU ÇOCUK ACİL OTURUMU Oturum Başkanları: ESRA ŞEVKETOĞLU, DİNÇER YILDIZDAŞ Zehirlenmelere Genel Yaklaşım AGOP ÇITAK Konküzyon, Kafa Travması Olgularına Yaklaşım MURAT DUMAN
09.00 – 10.00	PANEL : ALLERJİ Oturum Başkanları: NİHAT SAPAN, DERYA UFUK ALTINTAŞ Giderek Daha Sık Karşılaşılan Problem Anafilaksi CEVDET ÖZDEMİR Akut Astım Atağını Nasıl Tedavi Edelim ZEYNEP TAMAY	TÜRK PEDIATRI KURUMU ÇOCUK YOĞUN BAKIM OTURUMU Oturum Başkanları: MURAT DUMAN, AGOP ÇITAK Septik Şok Tedavisinde Yenilikler DİNÇER YILDIZDAŞ Komadaki Hastaya Yaklaşım ESRA ŞEVKETOĞLU

10.00 – 10.30	KAHVE ARASI	
10.30 – 11.30	PANEL : GASTROENTEROLOJİ Oturum Başkanları: FÜGEN ÇULLU ÇOKUĞRAŞ, TANJU ÖZKAN Besin Allerjisi, GİS Tutulumu FÜGEN ÇULLU ÇOKUĞRAŞ Eozinofilik Gastroenterit ÖMER FARUK BEŞER	PANEL : NEFROLOJİ Oturum Başkanları: AYŞE ÖNER, SALİM ÇALIŞKAN Olgularla Nefrotik Sendrom ve Güncel Tedavi İPEK KAPLAN BULUT Böbrek Taşında Güncel Yaklaşım ve Tedavide Yenilikler NURDAN YILDIZ
11.30 – 12.30	 ABDİ İBRAHİM UYDU SEMPOZYUM : ABDİ İBRAHİM Oturum Başkanları: NİHAT SAPAN, MUSTAFA HACIMUSTAFAOĞLU Öksürüğe Güvenli Yaklaşım ATEŞ KARA	
12.30 – 13.30	ÖĞLE YEMEĞİ	
13.30 – 14.30	PANEL : GASTROENTEROLOJİ Pediatri Pratiğinde Profilaksi ve Tedavide Pre-Pro-Postbiyotikler Oturum Başkanları: RAŞİT VURAL YAĞCI, TANJU ÖZKAN Profilaksi ve Klinik Pratikte Prebiyotikler SERTAÇ ASLANOĞLU Profilaksi ve Klinik Pratikte Probiyotik ve Postbiyotikler FUNDA ÇETİN	PANEL : GENEL PEDIATRİ, ADÖLESAN Oturum Başkanları: ÖMER TARIM, YAKUP CANİTEZ Anneler Bize Ne Sorar? EMİN ÜNÜVAR Adölesanda Yeme Problemleri (Anoreksiadan Obeziteye) MÜJGAN ALİKAŞİFOĞLU

14.30 – 15.30	KONFERANS : ONKOLOJİ Oturum Başkanları: BETÜL SEVİNİR, METİN DEMİRKAYA Kemik ve İskelet Yakınmaları ile Gelen Onkolojik Olgular EMEL ÜNAL	PANEL : GÖĞÜS Oturum Başkanları: UĞUR ÖZÇELİK, HALUK ÇOKUĞRAŞ Tekrarlayan Krup, Astım, Allerji ilişkisi AYŞE AYZİT ATABEK Çocuklarda Yutma Bozuklukları NUMAN DEMİR
15.30 – 16.00	KAHVE ARASI	
16.00 – 17.00	PANEL : ENDOKRİN Endokrin Hastalıklara Genetik Yaklaşım Oturum Başkanları: ÖMER TARIM, AYHAN ABACI Genetikte Temel Kavramlar ve Tanı SAMİM ÖZEN Neonatal Diyabet MEHMET ÖZBEK	PANEL : ENFEKSİYON Çocukluk Çağı Pnömonileri, Rehberler Işığında Oturum Başkanları: İBRAHİM İLDIRIM, MUSTAFA HACIMUSTAFAOĞLU Klinik ve Tanı EDA KEPENEKLİ KADAYIFÇI Tedavi NEVİN HATİPOĞLU
17.00 – 17.30	KONFERANS : ENDOKRİN Oturum Başkanları: ÖMER TARIM, HALİL SAĞLAM Puberte Sorunları AYHAN ABACI	KONFERANS : GASTROENTEROLOJİ Oturum Başkanları: TURGUT ÖZEKE, ERHUN KASIRGA Tamamlayıcı Beslenme ve Oyun Çocuğu Beslenmesine Geçiş RAŞİT VURAL YAĞCI

17.30 – 18.00	KONFERANS : ENDOKRİN Oturum Başkanları: ÖMER TARIM, ERDAL EREN D Vitamini Eksikliği; Ne Kadar Sorun, Nasıl Karar Vermeli? ŞÜKRÜ HATUN	Sözel Sunumlar Oturum Başkanları : ADALET MERAL GÜNEŞ, TANJU ÖZKAN Subgrup Uyuşmazlığına Bağlı Yenidoğan Hemolitik Hastalığı: Tek Merkez Sonuçları Neslihan Karakurt Trakya Üniversitesi Deneyiminde TR ALL-2000 Protokolü İle Tedavi Edilen All Vakalarının Başvuru Bulgularının Sağkalım Üzerine Etkisi Taylan Çelik Rektal Kanama Nedeniyle Kolonoskopi Yaptığımız Hastaların Değerlendirilmesi Derya Altay Çölyak Hastalığında Nazal Mukosiliyer Klirens Zamanının Değerlendirilmesi Atakan Comba Korozif Madde İçme Nedeniyle Getirilen Çocuklarda Endoskopik İşlem Bulguları Ve Özofagus Striktürü Gelişme Riskine Etki Eden Faktörler Deniz Ekici Faktör X Eksikliği; 18 Aylık Hasta Deneyimimiz Gülen Tüysüz
18.00 – 18.45	Poster Tartışması	

		Obez Çocuklarda Karaciğer Yağlanması İle C-Peptit Düzeyi Arasındaki İlişkinin Değerlendirilmesi Fatma Demirtaş Karaciğer Nakilli Çocuk Hastalarda Vasküler Tutulum Sevgin Taner Demir Eksikliği Anemisi Olan Çocuklarda Çinkonun Ferröz Sülfat Ve Ferrik Polihidromaltöz Tedavilerine Etkisi Belgin Akcan Paksoy
19.00 – 21.00	AKŞAM YEMEĞİ	
12 Mart 2019 - Salı		
Saatler	A SALONU	B SALONU
07.30 – 08.00	Sözel Sunumlar Oturum Başkanları: ÖZLEM BOSTAN, TANER ÖZGÜR Yeni Kurulmuş Bir Hereditör Aritmi Kliniğinin Erken Dönem Sonuçları Mete Han Kızılkaya Çocuklarda Helicobacter Pylori Enfeksiyonunda Duodenal Bulgular Gülin Erdemir Eren Çocukluk Çağı Bağırsak Enfeksiyonlarında Fekal Kalprotektin Ve Fekal Laktoferrinin Yeri Melek Erdem	Sözel Sunumlar Oturum Başkanları : OSMAN DÖNMEZ, YAKUP CANITEZ Pediatric Asistanlarının Anafilaksi Bilgi Düzeylerinin Değerlendirilmesi Şükrü Çekic

		Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Hemşirelerinin Anafilaksi Ve Yönetimi Hakkında Bilgi Düzeylerinin Değerlendirilmesi Yasin Karalı Nefrotik Sendromlu Hastalarımızda Steroid Cevabı İle 25(OH)D Vitamin Düzeyi İlişkisi Cemil Kaya
08.00 – 09.00	PANEL : YENİDOĞAN Yenidoğanın Nörolojik Sorunları Oturma Başkanı: NİLGÜN KÖKSAL Konvulziyonlu Yenidoğan Bebeğe Yaklaşım ŞULE YİĞİT IVH'li Prematüre Bebeğe Yaklaşım NEVZAT ÇİZMECİ	PANEL : ALLERJİ Oturma Başkanları: KADİR KOÇAK, ESEN DEMİR Hışılta Fenotipleri, Tanı ve Tedavideki Farklılıkla DEMET CAN Allerji ve Astım Gelişimini Önleyebilir miyiz? KORAY HARMANCI
09.00 – 10.00	PANEL : YENİDOĞAN Yenidoğan Sarılığında (İzoimmün Hemolitik) IVIG Verelim mi, Vermeyelim mi? Oturma Başkanı: NEJAT NARLI Verelim MERİH ÇETİNKAYA Vermeyelim EMRE CANPOLAT	PANEL : KARDİYOLOJİ Çocuk Kardiyolojinin Sık Karşılaşılan Problemleri Oturma Başkanları: ERGÜN ÇİL, ÖZLEM BOSTAN Çocuklarda Senkop SEMRA ATALAY

		Yenidoğanlarda Siyanoza Yaklaşım ÖZLEM BOSTAN Çocuklarda Ritim Problemleri FAHRETTİN UYSAL
10.00 – 10.30	KAHVE ARASI	

10.30 – 11.30	PANEL : ENFEKSİYON Oturum Başkanları ve Konuşmacılar : ATEŞ KARA, HASAN TEZER Ne Zaman Antibiyotik, Hangi Antibiyotik ?	PANEL : ALLERJİ Oturum Başkanları: NİHAT SAPAN, ESEN DEMİR Besin Allerjisinde (İnek Sütü) Takip ve Beslenme Önerileri TUBA TUNCEL Atopik Dermatitte Zor Olgular Artıyor mu? PINAR UYSAL
11.30 – 12.30	 ABDİ İBRAHİM UYDU SEMPOZYUM : ABDİ İBRAHİM Oturum Başkanları: NİHAT SAPAN, SOLMAZ ÇELEBİ Solunum Yolu Enfeksiyonlarında Efsaneler, Gerçekler ve Çözümler AYPER SOMER	PANEL : YENİDOĞAN Geçici Taşipnesi Olan Term Yenidoğan Bebeğe Antibiyotik Tedavisi Verelim mi, Vermeyelim mi? Oturum Başkanı: ŞULE YİĞİT Verelim DİDEM ALİEFENDİOĞLU Vermeyelim HİLAL ÖZKAN
12.30 – 13.30	ÖĞLE YEMEĞİ	
13.30 – 14.00	 gsk GlaxoSmithKline UYDU SEMPOZYUM : GSK Oturum Başkanları: NURAN SALMAN İnovasyon: BEXSERO ile MenB'ye karşı koruma MUSTAFA HACIMUSTAFAOĞLU	KONFERANS : HEMATOLOJİ Oturum Başkanları: ÜNSAL GÜNAY, BİROL BAYTAN Olgularla Kanamalı Hastaya Yaklaşım ALPHAN KÜPESİZ
14.00		

– 14.30		KONFERANS : HEMATOLOJİ Oturum Başkanları: ADALET MERAL GÜNEŞ, BETÜL BİNER Olgularla Trombozlu Hastaya Yaklaşım MELİKE SEZGİN EVİM
14.30 – 15.30	PANEL : NEFROLOJİ Oturum Başkanları: ALPHAN CURA, OSMAN DÖNMEZ İdrar Yolu Enfeksiyonları ve VÜR'de Güncel Yaklaşım ALEV YILMAZ Akut Böbrek Hasarında Yeni Tanımlamalar, Güncel Tedavi ve Yenilikler ÖNDER YAVAŞCAN	PANEL : ENFEKSİYON Çocukluk Çağı Aşıları Oturum Başkanları: İBRAHİM ILDIRIM, SOLMAZ ÇELEBİ Ergenlik Dönemi Aşılması İLKER DEVRİM Aşılamada Sık Sorunlar DİLEK YILMAZ ÇİFTDOĞAN
15.30 – 16.00	KAHVE ARASI	
16.00 – 17.00	PANEL : ROMATOLOJİ Oturum Başkanları: OSMAN DÖNMEZ, ŞEBNEM KILIÇ Çocukluk Çağında Artritler (JİA, sistemik JİA) ÖZGÜR KASAPÇOPUR Behçet Hastalığı BETÜL SÖZERİ Kawasaki Hastalığı NURAY AYAZ	PROF.DR. ÖZGEN ERALP OTURUMU PANEL : NÖROLOJİ Hipotonik Çocuğa Yaklaşım Oturum Başkanları: NİMET KABAKUŞ, MEHMET OKAN Santral Hipotoni ÖZLEM ÖZDEMİR Periferik hipotoni ARZU EKİCİ

17.00 – 18.00	PANEL : METABOLİZMA Kalıtsal Metabolik Hastalıklara Yaklaşım Oturum Başkanları: HALİL SAĞLAM, ŞAHİN ERDÖL Olgularla Hangi Hastalarda Kalıtsal Metabolik Hastalık Düşünmeliyiz? MÜBECCEL DEMİRKOL Kalıtsal Metabolik Hastalık Acillerine Yaklaşım GÜLDEN GÖKÇAY	Sözel Sunumlar Oturum Başkanları : NİLGÜN KÖKSAL, HİLAL ÖZKAN Çocuklarda Henoch-Schönlein Purpurası: Prospektif Tek Merkezli Çalışma Nuray Aktay Ayaz ECMO Altında Renal Replasman Tedavi Deneyimlerimiz Süleyman İmamoğlu Kliniğimizdeki Crohn Hastalarının İzlem Sonuçları Kadriye Nil Kaptan Neonatal Sepsis’li Term Ve Pretermilerin Serum Hepsidin, IL-6 Ve CRP Düzeylerinin Karşılaştırılması Emine Esin Yalınbaş İleri Derece Prematüre Bebeklerin Beslenmesinde Enteral Protein Suplementasyonu Bayram Ali Dorum Maternal Preeklampsi Ve Neonatal Morbiditeler Salih Çağrı Çakır
------------------------------	--	---

		Prematüre Bebeklerde Geç Başlangıçlı Sepsis Tanı Ve İzleminde Kan Gazı Parametrelerinin Önemi İpek Güney Varal Prematüre Bebeklerde Geç Başlangıçlı Sepsise Bağlı Mortaliteyi Öngörmede Hemogram Parametrelerinin Önemi Pelin Doğan
18.00 – 18.45	Poster Tartışması	Sözel Sunumlar Oturma Başkanları : ÖMER TARIM, MEHMET OKAN Hipotonik Bebeklerin Metabolizma Hastalıkları Açısından Değerlendirmeleri Sevil Dorum Lizozomal Depo Hastalığı Olgularının Değerlendirilmesi: Tek Merkez Tecrübesi Şahin Erdöl Çocukluk Çağı Primer Baş Ağrılarında D Vitamini Eksikliğinin Ve Obezitenin Önemi Nimet Kabakuş Otizm Ve Down Sendromlu Çocukların Bakım Verme Yüklerinin Zarit Bakım Verme Yüğü Ölçeğı İle Değerlendirilmesi Fatih Battal

		Nöronal Heterotopinin Epilepsi İle İlişkisi Rabia Tütüncü Toker Orbitada Kitle İle Tanı Alan Hastaların Özellikleri Mehtap Ertekin
20.00 – 24.00	AKŞAM YEMEĞİ	
13 Mart 2019 - Çarşamba		
Saatler	A SALONU	B SALONU
08.30 – 09.00		KONFERANS Oturum Başkanı: MUAZZEZ ALTAY Sağlıklı Yaşamın Sırrı VOLKAN ÖZKAYA
09.00 – 09.30	KONFERANS : HEMATOLOJİ Oturum Başkanı: ÜNSAL GÜNAY Nütrisyonel Anemilerde Tedavi Algoritması, Demir ve B12 Vitamini Ne Zaman Başlanacak, Hangi Formu Hangi Dozda ve Ne Kadar Kullanılacak BİROL BAYTAN	KONFERANS Oturum Başkanı: FATMA DÜZGÜN Hemşirelikte Ortak Dil Kullanımı ve Hemşirelik Terminolojileri NURCAN ÖZYAZICIOĞLU
09.30 – 10.00	KONFERANS : GASTROENTEROLOJİ Oturum Başkanı: TANJU ÖZKAN Kolestazlı Bebeğe Yaklaşım TANER ÖZGÜR	KONFERANS Oturum Başkanı: SEMRA SÜRENLER
10.00 – 10.30	KAHVE ARASI	
		Çocuk Hemşireliğinde Transkültürel Yaklaşım RABİA YÜCE

10.30 – 11.00	KONFERANS : ALLERJİ Oturum Başkanları: NİHAT SAPAN , YAKUP CANITEZ Kronik Ürtikerde Yeni Tedavi Yaklaşımları ŞÜKRÜ ÇEKİÇ	KAHVE ARASI
11.00 – 11.15	AKILCI İLAÇ KULLANIMI Oturum Başkanları: MEHMET OKAN, MUSTAFA KÖSECİK	YOĞUN BAKIM HEMŞİRE OTURUMLARI Oturum Başkanı: MERVE GÜLTEKİN Fallot Tetralejisi FATMA NOCA
11.15 – 11.30	Allerjik Astımlı Olgularda Akılcı İlaç Kullanımı NİHAT SAPAN	YENİDOĞAN YOĞUN BAKIM HEMŞİRE OTURUMU Oturum Başkanı: YASEMİN BEREKET Yenidoğan RDS FUNDA SAİME BAŞOĞLU
11.30 – 11.45	KAPANIŞ	KLİNİK HEMŞİRE OTURUMLARI Oturum Başkanı: NESRİN VATANSEVER Pnömoni MERVE ERTUĞRUL
11.45 – 12.00		ACİL HEMŞİRE OTURUMU Oturum Başkanı: AYŞEGÜL AKSU SALAR Suisid ÖZGE ÇAPAK

14. ULUDAĞ PEDIATRİ KIŞ KONGRESİ POSTER SUNUM PROGRAMI

POSTER TARTIŞMASI

11 Mart 2019, Pazartesi

Saat: 18:00 – 18:45

A SALONU

Oturm Başkanları: Prof. Dr. Emin Ünüvar, Prof. Dr. Cevdet Özdemir

Komplike Olmayan Akut Apandisitler Antibiyotik İle Tedavi Edilebilir Mi? İki Merkezli Çalışma Sonuçları

Veli Avcı

State Of Health Of Children With Perinatal Infections In The First Year Of Life

Sabina Garayeva, Gulnaz Agayeva , Aygun Mammadova

Çocukluk Çağında Nadir Bir Perikardiyal Effüzyon Nedeni: Matür Kistik Teratom

Berna Özcan, Tuğberk Akça, Mete Han Kızılkaya, Mehtap Özlem Bostan, Ergün Çil

3-Hidroksi-3-Metilglutaril Koenzim-A Sentaz Eksikliği: Olgu Sunumu

Hüseyin Bilgin, Sevil Dorum, Orhan Görükmez, Şahin Erdöl

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Acil Polikliniğine Aralık Ayında Yapılan Başvuruların Değerlendirmesi

İlker Gökçedağ, Ayşe Erçin Arslan, Özge Önürmen , Mert Kaan Coşkun, Nihat Sapan

Leberin Hereditör Optik Nöropatisi Ve Distoni

Burak Tula, Hüseyin Bilgin, Şahin Erdöl

X'e Bağlı Adrenolökodistrofi Tanılı İki Kardeş; Atipik Klinik Prezantasyon

Özge Kudu, Hüseyin Bilgin, Orhan Görükmez, Şahin Erdöl, Halil Sağlam

POSTER TARTIŞMASI

11 Mart 2019, Pazartesi

Saat: 18:00 – 18:45

A SALONU

Oturm Başkanları: Prof. Dr. Şule Yiğit, Doç. Dr. Serhat Güler

Eyyvah!!! Umbilikal Venöz Kateterizasyon Komplikasyonu

Dilek Sarıcı, Zülal Özdemir, Sibel Akpınar Tekgündüz

Bebeğimin Göbeğinde Akıntı Var...

Dilek Sarıcı, Zülal Özdemir, Kamile Merve Bircan

Bu Nasıl Gamze!! Sakral Gamze??

Dilek Sarıcı, Zülal Özdemir, Kamile Merve Bircan

Yenidoğan Taramasında TSH Yüksekliği Olan Bebeklerin Değerlendirilmesi

Ekrem Emre Yılmaz, Dilek Sarıcı, Ayşe Derya Buluş, Serdar Ümit Sarıcı, Zülal Özdemir

Malnütrisyon Kliniği İle Karşımıza Çıkan Akalazya Olgusu

Kadriye Nil Kaptan, Taner Özgür, Tanju Özkan

Erken Başlangıçlı Yenidoğan Sepsisinde Serum Amiloid A'nın Tanısal Değeri

Bayram Ali Dorum, Hilal Özkan, Salih Çağrı Çakır, Nilgün Köksal, Zeynep Gözal, Solmaz Çelebi, Mustafa Hacımustafaoğlu

Konjenital Lösemi Tanısı Konulan Bir Olgu

Fatma Kocael, Salih Çağrı Çakır, Hilal Özkan, Birol Baytan, Melike Sezgin Evim, Adalet Meral Güneş, Nilgün Köksal

POSTER TARTIŞMASI

11 Mart 2019

Pazartesi, Saat: 18:00 – 18:45

A SALONU

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Betül Biner, Doç. Dr. Nevzat Çizmeci

Prematüreleri Bekleyen Tehlike; Portal Ven Trombozları

Salih Çağrı Çakır, Pınar Kudretoğlu, Bayram Ali Dorum, Nilgün Köksal, Hilal Özkan, Birol Baytan, Melike Sezgin Evim, Adalet Meral Güneş

Yenidoğan Döneminde Otoimmün Hemolitik Anemi Tanısı Konulan Bir Olgu

Fatma Kocael, Salih Çağrı Çakır, Hilal Özkan, Birol Baytan, Melike Sezgin Evim, Adalet Meral Güneş, Nigün Köksal

Yenidoğan Sarılığı İle Ve Vitamin B12 Düzeyleri Arasındaki İlişkinin Araştırılması

Meltem Turan, Hilal Özkan, Salih Çağrı Çakır, Nilgün Köksal, Birol Baytan

Aminoasit Bazlı Formula Kullanan Bebeklerde Fekal Calprotectin Düzeyleri İle Hayatın İlk Bir Yılında Enfeksiyon Sıklığının İncelenmesi

Özlem Naciye Şahin

Olgu: Çocukluk Çağında Mikoplazma İlişkili Eritema Nodosum

Zeynep Gör, Berna Hamilçıkan, Soner Sazak, Seda Aras, Ömer Faruk Beşer

Primer Amenoreli Nadir Bir Olgu: MURCS

Meltem Turan, Erdal Eren, Yasemin Denkboy Öngen, Özgecan Demirbaş, Ömer Tarım

Tedavisi Tamamlanmış Çocuk Onkoloji Hastalarının Eğitim, Çalışma, Aışkanlıklar Ve Yaşam Değişikliklerinin Değerlendirilmesi

Galip Yiğit, Metin Demirkaya, Mehtap Ertekin, Betül Sevinir

POSTER TARTIŞMASI

11 Mart 2019

Pazartesi, Saat: 18:00 – 18:45

A SALONU

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Özgür Kasapçopur, Prof. Dr. Dinçer Yıldızdaş

Düşük Doz Sitarabin İle İlişkili Ateş: Olgu Sunumu

Mehtap Ertekin, Aytül Temuroğlu, Alper İlker Akbaba, Metin Demirkaya, Betül Sevinir

Çocukluk Çağında Nadir Bir Olgu Sunumu:Konjenital Pleomorfik Adenom Zemininde Malign İnfiltrasyon

Mehtap Ertekin, Aytül Temuroğlu, Betül Sevinir, Özgür Taşkapılıoğlu, Levent Uygur Demir, Özlem Saraydaroğlu

Jüvenil Dermatomyozitin Nadir Bir Bulgusu; Velofarengeal Yetmezlik

Ferhat Demir, Ertuğrul İnan, Serap Önder, Betül Sözeri

Nörofibromatozis Tip-1 Tanılı Olguda Renal Arter Anevrizması Ve Hipertansiyon

Burcu Karakayalı, Selin Güner, Ferhat Demir, Hatice Gülhan Sözen, Betül Sözeri

Kas-iskelet Sistemi Şikayeti İle Çocuk Romatoloji Polikliniğine Yönlendirilen Hastaların Tanıları

Nuray Aktay Ayaz, Şerife Gül Karadağ, Hafize Emine Sönmez, Ayşe Tanatar

Akut Batın Tanısıyla Gelip Hüs Tanısı Alan Olgu

Deniz Ekici, Bahar Civan, Hakan Erdoğan, Arzu Oto, Fatih Çelik

Çocuk Romatoloji Polikliniğine Sevk Edilen Hastaların Bir Yıllık Değerlendirilme Ön Sonuçları

Nuray Aktay Ayaz, Şerife Gül Karadağ, Hafize Emine Sönmez, Ayşe Tanatar

POSTER TARTIŞMASI

11 Mart 2019

Pazartesi, Saat: 18:00 – 18:45

A SALONU

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Ateş Kara, Doç. Dr. Nevin Hatipoğlu

Kedi Tırmığı Hastalığı

Zeynep Muştucu, Cansu Turan, Arife Özer, Edanur Yeşil, Beyhan Bülbül, Solmaz Çelebi, Betül Berrin Sevinir, Mustafa Hacımustafaoğlu

Şüpheli Laboratuvar Sonuçları İle Çocuk Romatoloji Polikliniğine Yönlendirilen Hastaların Değerlendirilmesi

Nuray Aktay Ayaz, Şerife Gül Karadağ, Ayşe Tanatar, Hafize Emine Sönmez

Tekrarlayan Ateş Sendromları: Çocuk Romatoloji Pratiğinde Ne Kadar Yer Alıyor?

Nuray Aktay Ayaz, Şerife Gül Karadağ, Ayşe Tanatar, Hafize Emine Sönmez

Atipik Klinik Seyir Gösteren Tüberküloz Menenjit Olgusu

Arife Özer, Solmaz Çelebi, Süleyman İmamoğlu, Cansu Kara, Edanur Yeşil, Beyhan Bülbül, Betül Altay, Mustafa Hacımustafaoğlu

Parvovirüs Enfeksiyonuna Bağlı Saf Eritrositer Aplazi

Begüm Özgürbüz, Aytül İlbay Temuroğlu, Melike Sezgin Evim, Adalet Meral Güneş

İdiyopatik Şilöz Asit: Olgu Sunumu

Sema Keser Arabacı, Taner Özgür, Kadriye Nil Kaptan, Tanju Özkan

POSTER TARTIŞMASI

11 Mart 2019 Pazartesi

Saat: 18:00 – 18:45

A SALONU

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Funda Çetin, Prof. Dr. İlker Devrim

Akut Çölyak Krizi: Olgu Sunumu

Fevzi Aydoğdu, Taner Özgür, Kadriye Nil Kaptan, Tanju Özkan

Bilateral Sensörinöral İşitme Kaybı Olan Hastada Uzun QT Sendromu; Jervell Ve Lange Nielsen Sendromu

Arife Özer, Tuğba Altunkaynak, Solmaz Çelebi, Şeyma Yılmaz, Beyhan Bülbül, Edanur Yeşil, Cansu Kara, Metehan Kızılkaya, Mustafa Hacımustafaoğlu

Boy Uzunluğu İle Başvuran Hastaya Yaklaşım

Meltem Turan, Özgecan Demirbaş, Yasemin Denkboy Öngen, Erdal Eren, Ömer Tarım

Kimyasal Madde İnhalasyonuna Bağlı Hemoptizi Olgusu

Funda Aydemir, Edanur Yeşil, Solmaz Çelebi, Arife Özer, Cansu Turan, Beyhan Bülbül, Feyza Kabar, Mustafa Hacımustafaoğlu

Boy Kısallığı Ve Yürüyememe İle Başvuran Rikets Olgusu

Yasemin Denkboy Öngen, Meltem Turan, Özgecan Demirbaş, Erdal Eren, Ömer Tarım

Lenfadenopati İle Başvuran Hastada Tüberküloz Lenfadenit

Zeynep Gözal, Edanur Yeşil, Solmaz Çelebi, Arife Özer, Cansu Turan, Beyhan Bülbül, Mustafa Hacımustafaoğlu

POSTER TARTIŞMASI

12 Mart 2018, Salı

Saat: 18:00 – 18:45

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Nejat Narlı, Prof. Dr. Ayper Somer

Yenidoğan Döneminde Kolda Kitle İle Gelen Pleksiform Nörofibrom Olgusu

Saadet Nilay Tıgırak, Gizem Ezgi Şen, Salih Çağrı Çakır, Bayram Ali Dorum, Hilal Özkan, Aytül Temuroğlu, Nilgün Köksal, Betül Berrin Sevinir

İkizler Arasında Anemi-Polisitemi Sekanslı Olgu Sunumu

Pınar Kudretoğlu, Salih Çağrı Çakır, Bayram Ali Dorum, Hilal Özkan, Nilgün Köksal

Fare Isırığına Bağlı Neonatal Sepsis

Funda Aydemir, Gülşah Taş, Salih Çağrı Çakır, Fatma Kocael, Hilal Özkan, Nilgün Köksal, Arife Özer, Solmaz Çelebi, Mustafa Hacımustafaoğlu

Tuberculosis Verrucosa Cutis: Olgu Sunumu

Edanur Yeşil, Günel Abdulaliyeva, Solmaz Çelebi, Arife Özer, Cansu Kara, Beyhan Bülbül, Sevda Akyol, Mustafa Hacımustafaoğlu

Olgular İle Rett Sendromu

Çiğdem Tanrıverdi, Rabia Tütüncü Toker, Muhittin Bodur, Mehmet Okan

İki Aylık Olguda Akciğer Ampiyemi

Şeyma Yılmaz, Beyhan Bülbül, Arife Özer, Solmaz Çelebi, Edanur Yeşil, Cansu Turan, Mustafa Hacımustafaoğlu

POSTER TARTIŞMASI

12 Mart 2018, Salı

Saat: 18:00 – 18:45

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Demet Can, Doç. Dr. Serhat Güler

Bir Olgu Sunumu: Brodie Apsesi

Gökhan Kahvecioğlu, Beyhan Bülbül, Arife Özer, Solmaz Çelebi, Edanur Yeşil, Cansu Turan, Betül Berrin Sevinir, Mustafa Hacımustafaoğlu

Nadir Bir Olgu: Frontoetmoidal Ensefalosel

Serkan Toker, Nuray Kurt, Rabia Tütüncü Toker, Mehmet Okan

Tüberküloz Plörezi Ve Peritoniti Olan Olgu Sunumu

Tuğba Arkin, Cansu Turan, Edanur Yeşil, Solmaz Çelebi, Arife Özer, Beyhan Bülbül, Mustafa Hacımustafaoğlu

Çocuklarda Aneminin Nadir Bir Nedeni: Helicobacter Pylori Enfeksiyonu Ve Gastritli Bir Olgu Sunumu

Seda Aras, Cansu Altuntaş

Çocuk Acil Servise İlaç Zehirlenmesi İle Başvuran Olguların Retrospektif Değerlendirilmesi

Saim Egen Dibeckioğlu, Emine Esin Yalınbaş, Filiz Özyiğit

Hipoglisemi Ataklarının Unutulan Bir Nedeni: Dumping Sendromu

Mourad Kouchkar, Yasemin Denkboy Öngen, Özgecan Demirbaş, Erdal Eren, Ömer Tarım

POSTER TARTIŞMASI

12 Mart 2019, Salı

Saat: 18:00 – 18:45

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Yıldız Camcioğlu, Doç. Dr. Ayhan Abacı

Homozigot TACI Mutasyonu Olan İki Vaka; TACI Mutasyonu, Mikrosefali Ve Gelişme Geriliği Nedeni Olabilir Mi?

Fatih Çiçek, Şükrü Çekiç, Yasin Karalı, Sara Şebnem Kılıç Gültekin

Boy Kısaldığı İle Başvuran Kız Çocuklarında Unutulmaması Gereken Tanı: Turner Sendromu

Deniz Ekici, Özlem Kara

ADA2 Eksikliğinde Adalimumab İle Tedavi Edilen Serebral İskemik Ataklar

Şükrü Çekiç, Yasin Karalı, Fatih Çiçek, Sara Şebnem Kılıç Gültekin

Kemoterapiye Sekonder Gelişen Miyelodisplastik Sendrom

Aytül Temuroğlu, Gökalep Rüstem Aksoy, Mehtap Ertekin, Melike Sezgin Evim, Birol Baytan, Adalet Meral Güneş

Nadir Bir Hipernatremi Nedeni: Adipsi

Yasemin Denkboy Öngen, Özgecan Demirbaş, Erdal Eren, Ömer Faruk Tarım

Çocuklarda Ağır Human Bocavirus Enfeksiyonu İçin Risk Faktörleri - 5 Yıllık Tecrübemiz

Nilay Tuğçe Işık Bayar, Ayşe Can, Sevin Kırdar, Duygu Erge, Pınar Uysal

POSTER TARTIŞMASI

12 Mart 2019, Salı

Saat: 18:00 – 18:45

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Zeynep Tamay, Doç. Dr. Pınar Uysal

Tuber Cinereum Hamartomu Saptanmış Puberte Prekokslu Bir Olgu

Çisel Sezer , Yasemin Denkboy Öngen , Özgecan Demirbaş, Erdal Eren, Ömer Faruk Tarım

Hipofiz Adenomlu Bir Olguda Cushing Hastalığı

Çisel Sezer , Yasemin Denkboy Öngen , Özgecan Demirbaş, Erdal Eren, Ömer Faruk Tarım

Saç Boyasına Bağlı Alerjik Kontakt Dermatit; Bir Olgu Sunumu

Şükrü Çekiç, Yasin Karaali, Sümeyye Ertek, Nihat Sapan

Solunum Yetmezliğinin Nadir Bir Nedeni SMARD1 Sendromu: Olgu Sunumu

Yakup Canitez, Şükrü Çekiç, Yasin Karalı, Çisel Sezer, Fatih Çiçek, Nihat Sapan

Nadir Görülen Bir Büllöz Dermatöz: İncir Dermatiti

Yakup Canitez, Şükrü Çekiç, Fatih Çiçek, Sabiha Işık, Yasin Karalı, Nihat Sapan

EBV Mononükleozu Sonucunda Oluşan Kolestaz : Olgu Sunumu

Gonca Handan Üstündağ, İbrahim Etem Pişkin, Nihal Hoşgöl, Aslısu Akdeniz Vurunbigi, Ülkü Benan Sevim

POSTER TARTIŞMASI

12 Mart 2019, Salı

Saat: 18:00 – 18:45

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Hasan Tezer, Prof. Dr. Koray Harmancı

Visseral Leishmaniyazis

Nazmiye Yüksek, Mutlu Yüksek, Zuhal Örnek, Ülkü Benan Sevim, Şefik Yurdakul, Füsün Cömert

Crohn Hastalığı Benzeri Semptomlarla Başvuran Perfore Akut Apandisit

Vakası: Olgu Sunumu

Enes İn, Gülce Yörük, Taner Özgür, Kadriye Nil Kaptan, Tanju Özkan, Ayşe Parlak, İrfan Kırıştioğlu

Senkopla Başvuran İnterstisyel Akciğer Hastalığı:Olgu Sunumu

Yakup Canitez, Şükrü Çekiç, Yasin Karalı, Mete Han Kızılkaya , Gizem Ezgi Şen, Ömer Varol, Fahrettin Uysal, Özlem Bostan, Nihat Sapan

Patent Duktus Arteiosusta Pro-BNP Düzeyleri Ne Kadar Anlamlı ?

Ferzane Ebrar Serdar, Cihat Şanlı, Nilüfer Güzoğlu, Didem Aliefendioğlu

Kronik Granülomatöz Hastalık Tanısı Alan İki Olgu

Fatih Çiçek, Mevlüde Turan, Şükrü Çekiç, Yasin Karalı, Sara Şebnem Kılıç Gültekin

Geçirilmiş EBV Enfeksiyonuna Bağlı Eritema Multiforme Major Olgu Sunumu

Burçin Beken, Pınar Gökmirza Özdemir, Şirin Zeynep Haskalp Arkan, Velat Çelik, Gülfer Mehtap Yazıcıoğlu

POSTER TARTIŞMASI

12 Mart 2019

Salı, Saat: 18:00 – 18:45

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Abdülkadir Koçak, Doç. Dr. Tuğba Tuncel

Çocukluk Çağı Kronik Ürtikerinde Omalizumab Tedavisi; Çok Merkezli Çalışma

Şükrü Çekiç, Yasin Karalı, Yakup Canitez, Serkan Filiz, Öner Özdemir, Nihat Sapan

Dirençli Venöz Tromboz İle Tanı Alan Nöroblastom: Vaka Sunumu

Alper İlker Akbaba, Mehtap Ertekin, Betül Sevinir, Zeynep Yazıcı, Ulviye Yalçınkaya

D Vitamini İntoksikasyonu

Bergen Yavuz, Şükran Çetiner, Esra Elmas, Osman Dönmez

Kronik Hepatit C Li Hastalarda Yeni Antiviral Ajanlar

Metin Gürkan, Nihal Aksu Uyar, Ayşen Uncuoğlu

Homozigot ACP5 Mutasyonunun Eşlik Ettiği Spastisite, Serebral Kalsifikasyon Ve Spondiloenkondrodisplazi İle Giden Ettiği Otoimmün Hemolitik Anemi

Emine Zengin, Nazan Sarper, Bülent Kara, Ayfer Sakarya Güneş, Metin Aydoğan, Sema Aylan Gelen, Murat Sağlam

PRE-B ALL Yüksek Riskli Hastada Bk Virüsüne Bağlı Hematüri

Şükran Çetiner, Gökalp Rüstem Aksoy, Aytül İlbay Temüroğlu, Melike Evim Sezgin, Adalet Meral Güneş, Osman Dönmez, Solmaz Çelebi

KONUŞMA METİNLERİ

PRİMER İMMÜN YETERSİZLİKLİ ÇOCUKLARDA RUTİN AŞILAMA

Yıldız CAMCIOĞLU

İ.Ü-Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD Klinik İmmünoloji ve Allerji Bilim Dalı Emekli Öğretim Üyesi

Primer immün yetersizlikler, immün sistemin herhangi bir basamağında doğuştan yoksunluk veya yetersizlik sonucunda immün sistemin yapısını ve/veya işlevini bozan, 354'den fazla gen bozukluğunun yol açtığı heterojen hastalıklar grubudur. Bu hastalarda aktif bağışıklama, konağın immün sistemi açısından değerlendirilmesine bağlıdır(1-4).

Primer İmmün yetersizliği olan konağa, inaktif, veya ölü aşılar yapılabilir ancak canlı mikroorganizma içeren aşılar birkaç nedenden dolayı yapılmaz:

- 1)İmmün sistem yetersizliği olan bireyin aşıya bağlı enfeksiyon geliştirme olasılığı yüksektir çünkü bu bireyler verilen aşı suşunu denetim altında tutamaz.
- 2) Özellikle T lenfosit yetersizliklerinde, virüs üremesinde artış olabilir
- 3) İmmün sistem yanıtının yetersiz olma olasılığı vardır.

Primer immün yetersizlikler 'Dünya sağlık örgütü-Primer immün yetersizlikler grubu' tarafında , 9 başlık altında toplanmıştır. Primer immün yetersizlik hastalıklarının, ayırıcı tanısında ağır kombine immün yetersizlikler(AKİY) öncelikle araştırılıp ayıklanmalıdır çünkü bu hastalıklar tıbbi olarak 'acil durum' kabul edilmektedir. AKİY şüphesi olan çocuklarda lenfosit sayımı hastalık hakkında önemli bir ipucu verebilir. Yenidoğan ve süt çocuğunda, 0-1 yaş arasında lenfosit sayısı < 3000 mm³ 1 yaşın üstündeki çocuklarda

< 1500 mm³ , ise **lenfopeni** kabul edilmektedir. İmmün Yetersizlik Vakfı'nın(IDF) Tıbbi Danışma kurulu(Medical Advisory Committee of the Immune Deficiency Foundation), antijenik uyarıya optimal antikor yanıtının ancak yeterli sayıdaki CD4+T hücre değerleri ile gelişeceğini savunmaktadır. IDF'in önerisine göre, KKK canlı aşısının uygulanabilmesi için hastaların yaşa göre değişen lenfosit sayısı göz önünde tutulmalı ve CD4 T hücre sayısının yaşa göre değerleri aşağıda verilen sayıda olmalıdır (5);

- <1 yaş >1500 CD4 T hücre/mm³
- >1 - 5 yaş >1000 CD4 T hücre/mm³
- > 6 yaş >500 CD4 T hücre/mm³

Primer immün yetersizlik hastalıklarında sakıncalı olan aşı uygulamaları aşağıda belirtilen gruplara göre bildirilmiştir(Tablo 1).

Tablo 1.Primer immün yetersizliklerde aşılama önerileri(1-12)

Primer immün yetersizlik	Sakıncalı aşilar ve aşı önerileri
I-Hücrel ve humoral immüniteyi etkileyen immün yetersizlikler	Ağır kombine immün yetersizliği(SCID) olan hastalara tüm canlı bakteri ve viral aşiları ayrıca TDP, IPV, HBV, influenza, uygulanmaz: Canlı bakteri Aşısı: BCG, Salmonella typhi(Ty21a) Canlı Viral aşı: Oral Polio(Sabin), Kızamık, Kabakulak, Kızamıkçık, Suçiçeği, Herpes Zoster, Rotavirus, Sarı humma, Canlı attenüe influenza, yapılamaz Hib, Pnömonok ve Meningokok aşiları uygulanabilir ancak antikor yanıtı düşüktür Kombine immün yetersizliği(CID) olan hastalara yukarda sıralanan canlı viral ve bakteri aşiları uygulanmaz, TDP, IPV, HBV, HPV, İnfluenza, Hib, Pnömonok ve Meningokok aşiları uygulanabilir ancak antikor yanıtı düşüktür
II- Sendromik niteliklere eşlik eden kombine immün yetersizlikler	Bu gruptaki hastaların immün sistem bozukluğu değişkendir, laboratuvar incelemeleri yapıldıktan sonra hasta immünolojik açıdan değerlendirilmelidir. Hastalarda kısmi ve tam immün yetersizlik olabilir. T lenfosit sayısal değeri düşük ve mitojene yanıt vermiyor ise canlı aşı yapılmaz. Di George Sendromu (DGS) VelokardiofasialSendrom(VCFs) Tam veya kısmi immün yetersizlik açısından değerlendirilmeli. Canlı aşı yapılmaz. Antikor yanıtları yetersizdir. Ataksi-Telenjipektazi olgularındada immün sistem bozukluğu değişkendir, inceleme sonucuna göre değerlendirilmelidir. Canlı aşilar yapılmaz, antikor yanıtları yetersizdir Wiskott-Aldrich Sendromu (WAS) olan hastaların polisakkarit antijenlerine immün yanıtı yetersizdir. Canlı aşilar yapılmaz. ICF Sendromunda antikor yanıtları yetersizdir Bu grupta yer alan hastalıklarda immün sistem yetersizliği iyice irdelenip değerlendirildikten sonra aşilar uygulanabilir. Canlı bakteri Aşiları: BCG, Salmonella typhi(Ty21a) uygulanmaz. Canlı Viral aşilardan Kızamık, Kabakulak, Kızamıkçık, Suçiçeği immün sistem verileri yeterli olduğunda düşünülebilir. Hib, Pnömonok ve Meningokok aşiları uygulanabilir ancak antikor yanıtı düşüktür
III-Antikor eksiklikleri	X'e bağlı agammaglobulinemisi olan hastalara paralitık polio hastalığı gelişme riski olduğu için oral polio(OPV) aşısı kesinlikle yapılmamalıdır. Anne-baba, kardeş, evde diğer yaşayanlara da canlı polio aşısı yapılmaz. Kızamık, kızamıkçık, kabakulak (KKK), suçiçeği, rotavirus gibi canlı viral aşilar ve BCG , Salmonella typhi gibi canlı bakteriyel aşilar yapılmaz. Yaygın değişken immün yetersizliği (YDIY, CVID) oluşan

	hastalara oral polio, Kızamık, kızamıkçık, kabakulak(MMR), su çiçeği, rotavirus gibi canlı viral aşılar ve BCG , Salmonella typhi canlı bakteriyel aşıları uygulanmaz. CVID' de aşılara karşı antikor yanıtı çok az veya hiç yoktur(8) Major antikor eksikliği olan XLA ve YDIY(CVID) hastalarına influenza aşısı hasta IVIG tedavisi alıyor olsa bile uygulanabilir çünkü IVIG içeriğinde o senenin influenza virüslerine karşı antikor bulunmaz. İnfluenza aşısı uygulandığında aşı antijenlerine karşı antikor yanıtı düşük olabilir. Hiper IgM sendromu, kombine immün yetersizlik gibidir hiçbir canlı aşı uygulanmamalıdır. Intravenöz immünglobulin(IVIG) tedavisi, kızamık ve suçiçeği yanıtına engel olur, bu nedenle IVIG alan hastalara aşılar yapılmaz. Selektif IgA eksikliği, izole IgG alt grup eksikliği ve spesifik antikor eksikliği olan hastalar tüm aşılara antikor yanıtı verebilir ancak bazan T lenfositleri az veya mitojenik yanıtları yetersiz ise aşı yanıtı düşük olabilir. İnaktif polio aşısı(IPV) ve influenza aşıları uygulanabilir. Ancak OPV yapılmamalıdır, oral Polio aşısından sonra uzun süreli virüs atılımı devam edebilir.
IV-Immün sistemin regülasyon bozuklukları	Hemafagositik lenfositosis(HLH), FHL Sitotoksik granül salgılamada bozukluk olanlarda T hücre ve NK toksidite bozukluğu eşlik edebilir (Chediak-Higashi sendromu gibi) Canlı aşılar yapılmamalıdır Antikor yanıtları düşük olabilir
V-Fagosit sayısal yetersizliği ve İşlev bozukluğu	Lökosit adezyon eksikliği(LAD), myeloperoksidaz eksikliğinde canlı viral ve bakteri aşıları yapılmaz: Canlı bakteri Aşısı: BCG, Salmonella typhi(Ty21a) Canlı Viral aşı: Kızamık, Kabakulak, Kızamıkçık, Suçiçeği, Rotavirus Kronik Granulomatoz Hastalıkda canlı bakteriyel aşılarından özellikle BCG ve salmonella typhi(Ty21a) aşısı yapılmamalıdır Diğer tüm inaktif aşılar yapılabilir Pnömonok aşısı erken yaşlarda yapıldıktan sonra 2 yaşında PPSV23 veya en son PCV den 8 hafta sonra ve 5 yıl sonra PPSV23 rapel yapılır
VI-İntrinsik ve Doğal immün Sistem eksiklikleri	İnvazif bakteriyel hastalık(IRAK 4, MyD88), MSMD(IFN-γ R, IL-12R, NEMO, NF-kB), CMC, TLR eksikliği olan hastalara şu aşılar uygulanmaz. Canlı bakteri Aşısı: BCG, Salmonella typhi(Ty21a) Canlı Viral aşı: Kızamık, Kabakulak, Kızamıkçık, Suçiçeği, Rotavirus Diğer tüm inaktif aşılar yapılabilir

	IRAK 4 ve MyD88 eksikliği olan hastalara pnömoni ve menenjitden korumak amacıyla meningokok ve pnömokok aşıları yapılmalı ancak antikor yanıtı yetersiz olabilir: Meningokok aşıları(Meningokok ACYW-135 ve Meningokok B aşıları) Pnömokok aşıları(Konjuge Pnömokok 13/ Konjuge Pnömokok 10) Pnömokok 23 polisakkarit aşısı son PCV 13/10 aşısında 8 hafta sonra mutlaka uygulanmalı , rapeli 3-5 sene sonra yapılır
VII. Otoinflamatuvar hastalıklar	1-Romatizmal hastalığın alevlenme riski 2. Uzun süreli koruma sağlamada şüpheler 3. Canlı aşı suşunun immün sistemi baskılanan hastada yaygın enfeksiyona neden olabilme riski Hastalığın tipine göre immün sistem incelenip değerlendirilmeli, aldıkları immün sistemi baskılayan ilaçlar göz önünde bulundurulmalı
VIII- Kompleman eksikliklerinde	Canlı aşılar dahil tüm aşılara karşı yeterli antikor yanıtı vardır Menenjitden korumak için: Meningokok aşıları(Meningokok ACYW-135 ve Meningokok B aşıları) Pnömokok aşıları(Konjuge Pnömokok 13/ Konjuge Pnömokok 10) Pnömokok 23 polisakkarit aşısı son PCV 13/10 aşısında 8 hafta sonra mutlaka uygulanmalı , rapeli 3-5 sene sonra yapılır MCV4-D(Menectra), 4 doz PCV 13 aşılamaının bitiminden 4 hafta sonra > uygulanır MCV ve PCV Aşıları aynı zamanda kullanıldığında antikor yanıtlarında interferens olmaktadır
IX- Primer İmmün yetersizliklerin fenokopyaları	Hastalar immünolojik açıdan değerlendirildikten sonra aşıları uygulanabilir

Otoinflamatuvar hastalıkların tedavisinde kullanılan ilaçlar eğer tablo 2'de verilen dozlarda uygulanır ise canlı aşılar uygulanamaz. Canlı aşılara(KKK) antikor yanıtları sağlıklılara göre %18-20 daha düşük bulunmaktadır. Bu tedavilere başlamadan önce mutlaka Varisella Zoster serolojisi bakılmalı , antikor yok ise hastanın en az 4 hafta önce aşılamaı önerilmelidir (10-12)

Tablo.2: Otoinflamatuvar hastalıkların tedavisinde kullanılan ilaçlar

İlaç	Doz
Glukokortikoid	> 2.0 mg/kg/gün veya > 14 gün 20 mg/gün veya IV pulse tedavi
Methotreksat	> 15 mg/kg/gün
Siklosporin	> 2.5 mg/m2/hafta
Sulfasalazin	>40 mg/kg/gün veya 2.0 gr/gün
Azatioprin	>3 mg/kg/gün
6-Merkaptopürin	> 1.5 mg/kg/gün
Leflunomid	> 0.5 mg/kg/gün
Siklofosfamid(oral)	>2.0 mg/kg/gün

Yakın Temaslarda Aşılama:

X'e bağlı agammaglobulinemi, değişken immün yetersizlik ve kombine immün yetersizlik ile aynı evi paylaşan kardeş ve kuzenlere oral polio aşısı (OPV) yapılmaz.

Primer İmmün yetersizliği olan ailelerin, çocuk ile temas eden bakıcıların, yıllık inaktif influenza aşısı, boğmaca(Tdap), pnömokok, KKK, suçiçeği aşılarını yaptırdığı denetlenmelidir. (1,6-9,12)

IVIG & Kızamık ve Suçiçeği aşısı: Canlı aşı yapıldıktan en az 14 gün sonra IVIG verilebilir. Toksoid ve inaktif aşı IVIG'den etkilenmez. Kan ürünü veya IVIG verilen hastalara dozuna göre değişen süreler içerisinde canlı aşılar yapılabilir(Tablo 3) (1,6-9,12).

Tablo 3. IVIG tedavisinden sonra Kızamık ve Suçiçeği aşısının uygulanacağı zaman

IVIG	PIY	400mg/kg	8 ay sonra
	ITP	1000mg/kg	10
	Kawasaki	2000mg/kg	11
RSV-IGIV		750mg/kg	9
RSV-IG-monoklonal antikor (synagis)		15mg/kg IM	İlgisi yok
Tetanoz, Hepatit IG		IM	3 ay sonra
Kuduz IG			4
Suçiçeği, Kızamık IG			5
Tam Kan transfüzyonu			6
Plazma			7

Sonuç olarak enfeksiyonlar primer immün yetersizlikler için morbidite ve mortalitesi artıran önemli etmendir, hastaların immün sistemi değerlendirildikten sonra uygulanan aşılar enfeksiyon sıklığı, antibiyotik kullanımı, hastane yatışı, yoğun bakım ve tedavi giderlerini azaltacaktır.

Kaynaklar

1. Red Book .American Academy of Pediatrics. Active and passive immunization. In. Pickering LK, Baker CJ, Long SS, McMillan JA(ed). Report of the Committee on Infectious diseases, 30th ed.Elk Grove Village, IL: American academy of Pediatrics, 2015: 1-108.
2. Bolursaz MR, Lotfian F, Velayati AA. Bacillus Calmette-Guérin vaccine complications in Iranian children at a University Hospital.Allergol Immunopathol (Madr). 2017 Jul - Aug;45(4):356-61.
3. Martire B, Azzari C, Badolato R, Canessa C, Cirillo E, et al; with Italian Network for Primary Immunodeficiencies(IPINET). Vaccination in immunocompromised host: Recommendations of Italian Primary Immunodeficiency Network Centers (IPINET). Vaccine. 2018 Jun 7;36(24):3541-3554
4. Sarmiento JD, Villada F, Orrego JC, Franco JL, Trujillo-Vargas CM. Adverse events following immunization in patients with primary immunodeficiencies. Vaccine. 2016 Mar 18;34(13):1611-16
5. Medical Advisory Committee of the Immune Deficiency Foundation., Shearer WT, Fleisher TA, Buckley RH, Ballas Z, Ballow M, Blaese RM, Bonilla FA, Conley ME, Cunningham-Rundles C, Filipovich AH, Fuleihan R, Gelfand EW, Hernandez-Trujillo V, Holland SM, Hong R, Lederman HM, Malech HL, Miles S, Notarangelo LD, Ochs HD, Orange JS, Puck JM, Routes JM, Stiehm ER, Sullivan K, Torgerson T, Winkelstein J. Recommendations for live viral and bacterial vaccines in immunodeficient patients and their close contacts. J Allergy Clin Immunol. 2014 Apr;133(4):961-6
6. Bonilla FA.Update: Vaccines in primary immunodeficiency. Allergy Clin Immunol 2018;141:474-81.
7. Principi N, Esposito S.Vaccine use in primary immunodeficiency disorders. Vaccine. 2014 Jun 24;32(30):3725-31.
8. Bonilla FA, Khan DA, Ballas ZK, Chinen J, Frank MM, et al . Joint Task Force on Practice Parameters, representing the American Academy of Allergy, Asthma & Immunology; the American College of Allergy, Asthma & Immunology; and the Joint Council of Allergy, Asthma & Immunology. Practice parameter for the diagnosis and management of primary immunodeficiency..J Allergy Clin Immunol. 2015 Nov;136(5):1186-205
9. Picard C, Gaspar BH, Al-Herz W, Bousfiha A, Casanova JL, Chatila T, et all. International Union of Immunological Societies: 2017 Primary Immunodeficiency Diseases Committee Report on Inborn Errors of Immunity. J Clin Immunol 2018, 38: 96-128.
10. Akikusa JD, Crawford NW. Vaccination in paediatric rheumatology. Curr Rheumatol Rep.2014 Aug;16(8):432.
11. Heijstek MW, Ott de Bruin LM, Bijl M, Borrow R, van der Klis F, Koné-Paut I, Fasth A, Minden K, Ravelli A, Abinun M, Pileggi GS, Borte M, Wulffraat NM; EULAR. EULAR recommendations for vaccination in

- paediatric patients with rheumatic diseases. Ann Rheum Dis. 2011 Oct;70(10):1704-12.
12. Marin M, Güris D, Chaves SS, Schmid S, Seward JF; Advisory Committee on Immunization Practices, Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Prevention of varicella: recommendations of the Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP). MMWR Recomm Rep. 2007;22;56(RR-4):1-40

ÇOCUKLUK ÇAĞI PNÖMONİLERİ REHBERLER IŞIĞINDA TEDAVİ

Nevin HATİPOĞLU

SBÜ Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Birimi, İstanbul

Pnömoni çocuklarda dünya genelinde belirgin ölüm ve hastalık yükü oluşturmaktadır. Sıklık 5 yaşından küçük çocuklarda en yüksektir. Gelişmiş ülkelerdeki yaygın pnömokok aşılması çocukluk çağına toplum kökenli pnömoniye bağlı hastaneye başvurularını belirgin azaltmıştır. Virüs ve bakteriler başta olmak üzere birçok etken pnömoniye yol açabilir ve etkenler yaş grubuna göre farklılık gösterir. Etkenin tedavi başında kanıtlanması pratik olarak neredeyse mümkün olmadığından etkene yönelik tedaviden çok tecrübeye yönelik tedavi yaklaşımı uygulanmaktadır.

Pnömoni tedavisinde ilk ilke temelde semptomatik ve destekleyici olunmasıdır. Oksijen, sıvı ve kalori ihtiyacı her hasta için hasta temelli değerlendirilmeli ve uygun yaklaşımda bulunulmalıdır. Öncelikle tedavi ve izlem için hastaneye yatış gerekliliği belirlemelidir. Altı aydan küçük yaş, bilinç değişikliği, toksik görünüm, dehidratasyon, solunum sıkıntısı, oksijen ihtiyacı olması, ciddi lobar veya iki taraflı pnömuni, plevrada sıvı, immün yetersizlik ve kronik başka hastalık olması, tedavi altında kötüleşen veya ağızdan ilaca uyum gösteremeyen çocuklar hastanede yatırılarak izlenmelidir. Ayaktan antibiyotikle izlem planı yapılan hastalar 48-72 saat içinde yeniden görülmelidir.

Enfeksiyöz etkenler çoğunlukla virüsler olmakla birlikte toplumdan kazanılmış pnömوني (TKP) çocukların önemli bir kısmında viral ve bakteriyel etkenler bir arada söz konusudur. Viral/bakteriyel pnömوني ayırımını kesin olarak yapabilecek güvenilir klinik, radyolojik veya laboratuvar bulguları olmadığı için başlangıç tedavisi genellikle ampirik (deneyime dayalı) olarak düzenlenir. Antibiyotik kararı hastanın yaşı, önceki aşılama hikâyesi, hastalığın şiddeti, bölgesel antibiyotik direnç durumu ve konağın ek hastalıkları ile immün baskılanma gibi özelliklerine dayanılarak verilir. Etken belirlendiğinde uygun dar spektrumlu antibiyotige geçiş tercih edilmelidir. Dokuda yeterli düzey sağlayacak doz ve uygulama şekli sağlanmalıdır.

Bakteriyel etken kuvvetle muhtemel olduğunda antibiyotik tedavisi hemen başlanmalıdır. Yenidoğan döneminde etkenler yenidoğan sepsisi ile aynı olduğundan ampicilin ve aminoglikozid ya da sefotaksim ilk seçenek olabilir. Stafilokoklar düşünülüyorsa glikopeptid veya klindamisin tedavide yer almalıdır. Bir-üç ay arası çocuklarda en önemli bakteriyel etken *Streptococcus pneumoniae* olduğundan birinci tercih olarak beta-laktam ilaçlar kullanılmalıdır. *Chlamydia trachomatis* ve *Bordetella pertussis* ateşi olmayan veya hafif ateşli ancak yoğun öksürüğü olanlarda akla gelmeli ve makrolidler verilmelidir. 3 ay-5 yaş arasında en

sık bakteri etkeni *S. pneumoniae* iken 5 yaştan büyük olanlarda atipik etkenler (özellikle *Mycoplasma pneumoniae*) ön plandaki pnömoni etkenidir. Ayaktan izlenecek hastalarda ağızdan alabiliyorsa amoksisilin (pnömokokların penisilin direncinin yüksek olduğu bölgelerde yüksek dozda) tercih edilir. Klinik olarak yeterli düzelme görülmeyenlerde ve *S. pneumoniae* ve/veya *H. influenzae* tip b'ye karşı tam aşıllı olmayanlarda ağızdan amoksisilin-klavulanat veya 3. kuşak sefalosporinler kullanılabilir. Atipik etkene yönelik tedavi için klaritromisin veya azitromisin eklenmelidir. Yatan hastalarda, ampisilin-sulbaktam (ampisiline göre 200 mg/kg/gün 4 dozda) veya sefuroksim sodyum (150 mg/kg/gün 3 dozda) tercih edilebilir. Yüksek düzeyde penisilin dirençli pnömokokların olduğu bölgelerde yaşayan ve hastaneye yatışı gereken hastalarda veya ampiyem gibi hayatı tehdit eden enfeksiyon varlığında üçüncü kuşak sefalosporinler (seftriakson veya sefotaksim) ile ampirik tedavi başlanmalıdır. Toplum metisiline dirençli kökenli *Staphylococcus aureus* ile enfeksiyon olasılığında tedaviye glikopeptid eklenebilir.

5-18 yaş arasında en sık TKP etkeni *M. pneumoniae*'dir ve tedavide makrolidler kullanılabilir; ancak ağır vakalarda *S. pneumoniae* da akla gelmeli ve beta-laktam ile birlikte kullanılmalıdır. Çok ağır vakalarda stafilokoklar da sorumlu olabileceği için bu bakterilere yönelik tedaviye gerek olabilir. İmmünglobülin E aracılı (tip 1) beta-laktam alerjisi gibi durumlarda glikopeptid veya kinolonlara ihtiyaç duyulur.

İnfluenza mevsiminde, influenza enfeksiyonu ile uyumlu kliniği olan orta-ağır şiddette TKP'li çocuklarda en kısa sürede antiviral tedavi başlanmalıdır. Tedavinin başarısı, erken dönemde başlandığında yüksektir. Tanının mikrobiyolojik olarak doğrulanması için beklemeden yaşa ve kiloya uygun olarak oseltamivir ya da zanamivir verilebilir.

Antibiyotik tedavi süresi klinik seyir ve tedaviye alınan cevaba göre belirlenir. Akciğerde sınırlı tutulum semptomu olan hastalarda bulguların yatışmasından en az 3 gün sonrasına kadar (~7-10 gün), ağır pnömoni ve komplike vakalarda ise 2-3 haftaya kadar uzayan sürede tedavi sürdürülmelidir. Özel durumlarda pnömoni tedavisi konak ve olası etkene göre düzenlenir.

EOZİNOFİLİK GASTROENTERİT

Ömer Faruk BEŞER

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Ok Meydanı EAH. Çocuk Gastroenterolojisi İstanbul

Beslenme sonrası organizmada ortaya çıkabilen reaksiyonlar toksik ve toksik olmayanlar diye ikiye ayrılmaktadır. Toksik olmayan reaksiyonların bir kısmı immün, bir kısmı da immün olmayan mekanizmalarla oluşmaktadır. İmmün olmayan mekanizmalarla oluşan besin reaksiyonları; enzim eksiklikleri (ör: laktaz eksikliği), farmakolojik ve psikolojik problemlerdir. Besin alerjileri ise, gıda reaksiyonları içerisinde toksik olmayan ve immün mekanizmalarla oluşan durumlardır. Besin alerjileri, belirli bir gıda maddesiyle tekrarlayan karşılaşmalar sonrası vücutta ortaya çıkan spesifik bir immün yanıt olarak tanımlanmaktadır ve son yıllarda çocuklarda giderek artmaktadır.

IgE aracılı, IgE'den bağımsız veya miks tipte ortaya çıkabilen gastrointetinal sistemin eozinofilik hastalıklarında ise sindirim sistemi mukozasının eozinofillerle enfiltrasyonu ön plandadır. Ortaya çıkan semptomlar ve klinik tablo her ne kadar besin proteinine karşı oluşan alerjilerle benzer olsa da esas farklılık histopatolojidedir ve periferik eozinofili bu olgularda daha yüksek oranlarda gözlenmektedir.

IgE ye bağımlı olmayan besin alerjileri besin proteinine bağlı enterokolitler, proktokolit, besin proteinine bağlı enteropatiler ve eozinofilik mide barsak hastalıklarıdır. Bu hastalıklarda esas semptomlar gastrointestinal sistemi ilgilendirmektedir.

Gastrointestinal Sistemin Eozinofilik Hastalıkları

Besin proteinlerine ikincil eozinofil infiltrasyonu gastrointestinal sistemin her bölgesinde olabilmektedir. Ön planda özofagus, ince barsak ve kolonda eozinofil tutulumuyla seyreden bu hastalıklarda oluşan klinik tablo BPBES ile benzerlik gösterip, beraberinde IgE yüksekliği de olabilmektedir. Hem periferik eozinofilinin olması hem de biyopsi materyallerinin histopatolojik incelenmesinde eozinofillerin saptanması bu grup hastalıkların ayrıca ele alınmasını gerektirmektedir.

Eozinofilik Özofajit

Eozinofilik özofajit (EÖ) organizmadaki bozuk bağışıklık sisteminin gıda antijenleri tarafından uyarılması sonucu gelişen, özofagusun alerjik ve enflamatuar hastalığıdır. Hastalığın sıklığı giderek artmakta olup ABD ve Avrupa'daki her 10 000 çocuktan altısında gözlenmektedir. Reflü semptomları olan çocukların %3,4'ünde, reflü özofajiti saptanan çocukların ise %6,8'inde EÖ görülmektedir.

Ayrıca gastroözofageal reflü (GÖR) semptomları proton pompa inhibitörü (PPI) ile düzelmeyen çocuklarda %68-94 oranında daha sonrasında EÖ saptanabilmektedir.

Semptom ve bulguları GÖR hastalığı ile benzerlik gösterdiği için birçok hasta GÖR hastalığı sanılarak tedavi edilmektedir. Ancak uygun tedaviye rağmen yanıtın olmaması EÖ yönünden uyarıcı olmalıdır. Ön planda göğüs ağrısı, bulantı-kusma, karın ağrısı, bazı gıdaların reddi, gelişme geriliği, ishal bulguları gözlenmektedir (Tablo 1).

Tablo-1: Eozinofilik özofajit ile gastroözofageal reflü hastalığının karşılaştırılması

Göğüs ağrısı	+++	+++
Regurjitasyon	+++	+++
Disfaji	+	+++
Karın ağrısı	++	++
Atopi	—	++
PH metri	+++	+
Biyopsi		
Eozinofilik dansite	+	+++
Eozinofilik abse	—	++
Bazal hücre hiperplazisi	++	++
Subepitelial fibroz	++	++
Asit süpresyon	+++	+

Alınan biyopsilerde artmış eozinofilin gösterilmesi tek başına yeterli olmadığı için bazı tanı kriterleri kullanılmaktadır. Işık mikroskopi incelemesinde 10 kat büyütmede her alanda 15 ve üzeri eozinofil görülmesi diğer eozinofili yapan hastalıklar dışlandıktan sonra anlamlıdır.

Tanı kriterleri içinde; sternum arkası, karnın üst bölgesinde ağrı, bulantı-kusma, bazı gıdaların reddedilmesi-takılması gibi semptomların olması, özofagus mukozasının ışık mikroskopisi ile incelenmesinde her alanda en az 15 eosinofilin görülmesi, pH metre incelemesinin normal olması veya özofagus biyopsi örneğinde peptik özofajit bulgularının saptanmayıp yeterli süre ve dozda PPI tedavisi almasına rağmen şikayetlerin sürmesi ve özofagusta eozinofil infiltrasyonu yapabilecek diğer hastalıkların dışlanması vardır (Şekil 1).

Şekil-1: Çocuklarda eozinofilik özofajit (EÖ) düşündürülen semptomlar varlığında EÖ'nün değerlendirilmesi için algoritma (Papadopoulou A ve ark, 2014).

Eozinofilik özofajit gastroskopisinde özofagusta uzunlamasına yerleşen kırmızı renkli sütunlar, mukozada nodüler yapı, yer-yer beyaz renkli membranöz yapılar, özofagus mukozasında uzunlamasına tren yolu görünümü (longitudinal shearing), mukozada frajilite, özofagus mukozasının buruşmuş kağıt görüntüsü (crepe paper) ve Schatzki halkaları gözlenebilmektedir. Ayrıca EÖ IgE ve non-IgE tipte olabileceği için her hastaya deri prick testi veya spesifik antikor testi yapılmalıdır.

Eozinofilik özofajit tedavisinin ilk amacı belirtileri kontrol altına almaktır. Daha sonra hastaların alerjik durumları belirlenir ve tedavi ona göre yönlendirilir. Semptomu olan EÖ'lü hastaların tedavisinde histolojik remisyona ulaşılmasının gerekliliği hala tartışmalıdır. Bazı çocuklar tanı anında asemptomatiktir ve bu hastalara tedavi yaklaşımı hala net değildir. Gıda alerjisi EÖ hastalarında oldukça yaygın olduğundan tedavide eozinofiliye neden olan gıdanın diyetten çıkartılması esastır. Diyet kısıtlamasında üç ana uygulama vardır; alerjiden tam yoksun diyet (amino asit bazlı elemental diyet), altı gıda eliminasyon diyeti (inek sütü, soya, buğday, yumurta, deniz ürünleri ve fındık) ve alerji testleri ile alerjinin belirlenip kısıtlanması. Amino asit bazlı elemental beslenme ürünlerindeki proteinlerin antijenik özelliği azalmıştır, bu da zaten bozulmuş olan immün sistemi aktifleştirmeyip enflamasyonun baskılanmasını sağlamaktadır. Elemental diyet yaklaşımının hastaların %96'sında etkili bir tedavi olduğu gösterilmiş olmakla birlikte, bu yaklaşımda önemli bir sorun tedaviye uyumun zor olması ve elemental formül maliyetinin yüksek olmasıdır. Yapılan çalışmalarda gıda eliminasyonu tedavisiyle her ne kadar klinik düzelme tama yakın sağlanabilse de histopatolojik düzelmenin aynı oranda yüksek olmadığı gösterilmiştir. Amino asit bazlı formüllerin tadının kötü olup bu tedaviye uyumun düşük olması; en yaygın gıda alerjenlerinin diyetten kaldırılmasına dayalı eliminasyon diyetlerini ve/veya alerji testleri ile etkenlerin belirlenip diyetten elimine edilmesini hedefleyen diyet yaklaşımlarını ortaya çıkartmıştır. Yapılan çalışmalar amino asit bazlı formüllerle diyet dışında bu iki yöntemin de etkinliğinin %75'lerde olduğunu göstermiştir.

Dirençli EÖ'lü olgularda ikinci tedavi rejimi topikal/sistemik steroidlerin kullanılmasıdır. Steroidler hem klinik hem de histolojik düzelmeyi sağlamada oldukça etkilidir. Steroid tedavisi ile çocuklarda doku fibrozunun bile tersine dönebileceği gösterilmiştir. Steroid tedavisi diyet tedavileri ile karşılaştırıldığında, hastaların önemli bir kısmında steroidin tam remisyonda daha etkili olduğu bulunmuştur. Oral topikal steroidin kullanılması bir yandan tedavinin başarısını artırırken diğer yandan yan etkilerini azaltmaktadır. Ancak bunun yanında tedavi sırasında oral mantar enfeksiyonlarının gelişmesi, tedavi sonlandırılmasından sonra semptomların birkaç ay içerisinde tekrar etmesi gibi olumsuz yanları olabilmektedir. Steroid tedavisinin kullanımında farklı tedavi rejimleri bulunmaktadır. Sistemik steroid tedavisi başlanan olgularda remisyon sağlandıktan sonra 4-6 hafta süre ile düşük doz steroid tedavisine devam edilip histopatolojik düzelmenin gözlenmesinin ardından tedavi sonlandırılabilir. Bir kısım hastada tedavi sonrası semptomlarda alevlenme başlayıp steroide bağımlılık gözlenebilmektedir. Oral topikal steroid tedavisi başlananlarda ise sistemik yan etkiler daha az gözleneceğinden histopatolojik düzelme sağlanıncaya kadar daha uzun süreli kullanım mümkün olabilmektedir.

Eozinofiller heptahelikal G protein reseptörlerini (cysLT1 ve cysLT2 reseptörleri) eksprese etmektedir. Montelukastın (CysLT1 alıcı antagonisti) da sadece eozinofil fonksiyonu üzerinde bir etkisi vardır. Yapılan bazı çalışmalarda montelukastla EÖ'de histopatolojik düzelmenin sağlanmadığı gözleendiği için güncel kılavuzlarda EÖ tedavisinde montelukast kullanılması önerilmemektedir.

Disfaji yakınması önde olup özofagusta darlığı saptanan olgularda özofageal dilatasyon disfajiyi rahatlatmak için etkili bir tedavi yöntemidir. Ancak bu tedavinin özofagustaki enflamasyon üzerinde bir etkisi yoktur. Özofageal dilatasyon ancak diğer tedavilerin başarısız olduğu veya bazen de yüksek dereceli darlıkları hastalarda bir tedavi seçeneğidir.

Son yıllarda yapılan bazı çalışmalarda anti-IL-5 antikor (mepolizumab veya resalizumab) tedavisiyle EÖ'de semptomların ve doku patolojisinin düzeltilebildiği gösterilmiştir. Anti-IL-5 antikor tedavisi, kanda ve dokuda eozinofil yükünü ve aktivasyonunu azaltarak hastalık semptomlarının gerilemesi sağlamaktadır. Anti-IL-5 tedavisinde nüks oranları eliminasyon diyeti tedavisiyle benzerdir, ancak etkinliği eliminasyon diyeti tedavisinden daha azdır.

Tedavide şu aralar denenen başka bir potansiyel farmakolojik ajan da anti-IL-13 antikorudur. Anti-IL-13 EÖ'de mevcut enflamasyonu baskılayarak etki etmektedir. Fakat henüz tedavideki etkinliği tartışmalıdır. (Tedavi şeması Tablo 2'de özetlenmiştir).

Tablo-2: Eozinofilik özofajit tedavi şeması

*Birinci Basamak Tedavi; Diyet kısıtlaması ■ Alerjenlerden tamamen yoksun bir element diyet (amino asit bazlı formül; nazogastrik tüp ile veya tüpsüz). ■ Altı gıda eliminasyon diyeti; (inek sütü, soya, buğday, yumurta, deniz ürünleri ve fındık en olası çıkarılması gereken gıdalardır). ■ Alerji testlerine (deri prick testi veya allerjen spesifik IgE) dayalı gıda alerjeninin ortadan kaldırılması.
**İkinci Basamak Tedavi; Steroid ■ Diyet kısıtlaması tedavisine dirençli olgularda kullanılır. ■ Klinik ve histolojik düzelmeyi sağlamada oldukça etkilidir. ■ Doku fibrozunun bile tersine dönebileceği gösterilmiştir. ■ Oral topikal veya sistemik olarak kullanılabilir. ■ Oral topikal tedavide sistemik yan etkiler daha azken oral mantar enfeksiyonları gelişebilir. ■ Sistemik steroidler remisyon sağlandıktan sonra 4-6 hafta süreyle azaltılarak kullanılabilir. ■ Oral topikal steroidler remisyon sonrası sistemik steroidlerden daha uzun süreli kullanılabilir. ■ Steroid rejimlerinden sonra histopatolojik kontrol genellikle gerekmektedir.
Özofageal dilatasyon tedavisi ■ Özofageal darlığı olup medikal tedaviyle düzelmeyen hastalarda tedavi seçeneğidir. ■ Özofagustaki enflamasyon üzerinde bir etkisi yoktur. ■ Tedavi sonrası aylar içerisinde nüksler görülebilmektedir. ■ Perforasyon riskinden dolayı cerrahi şartlarda uygulanması hasta güvenliğini artırmaktadır.

*Diyet süresi çocuğun yaşı, tekli veya çoklu alerji varlığı, semptomların ve histopatolojik düzelmenin zamanına göre belirlenir.

**Steroid kullanım süresi tekli veya çoklu alerji varlığı, klinik ve histopatolojik remisyonun süresi, yan etkilerin durumu ve nükse göre belirlenir.

Eozinofilik Gastroenterit

Eozinofilik gastroenterit (EGE) mide ve ince bağırsağın eozinofillerle infiltre edildiği, periferik kanda eozinofilinin de görüldüğü bir hastalıktır. Ortaya çıkacak klinik tablo eozinofillerin bağırsak duvarının hangi bölümünü infiltre ettiği ile yakından ilişkilidir. En sık mide, ardından ince bağırsak ve kolon tutulumu gözlenmektedir. Patogenezi tam olarak anlaşılmamakla beraber birçok hastada EGE patogenezinde aşırı duyarlılık reaksiyonlarının etkisi görülebilmektedir. Serum IgE düzeylerinin yüksekliği, atopi, mevsimsel alerji, gıda alerjisi, astım öyküsü genellikle vardır. Eozinofillerin mide, barsak mukozasının daha derin katmanlarda

bulunması hemen her zaman patolojiktir. Hastalığın çeşitli formları mevcuttur. Mukozal tutulum en sık görülen tipi olup hastaların %25-100'ünde görülebilmektedir. Bu formda ön planda karın ağrısı, bulantı-kusma, dispepsi, ishal, kanama, anemi, malabsorbsiyon, protein kaybettiren enteropati, ağırlık kaybı ve büyüme geriliği gözlenebilmektedir. Sadece muskularis tabakasının infiltrate olduğu form bağırsak duvarının kalınlaşmasına ve daha sonra da obstrüksiyona yol açmaktadır. Serozal tip ise eozinofiller ve protein açısından zengin olan bir eksüdatif assite ve buna bağlı şişkinliğe neden olabilmektedir.

Periferik eozinofili, hipoalbuminemi, artmış dışkı yağı, demir eksikliği anemisi, hipertransaminazemi, uzamış protrombin zamanı ve serum IgE düzeylerinin yükseliği EGE tanısını destekleyen laboratuvar bulgularıdır. Eritrosit sedimentasyon hızı nadiren yükselir. Muskularis tabakasının tutulduğu formda sindirim sistemi lümeninde darlıklar olabileceği unutulmamalıdır. Dolayısı ile pasaj grafisi tanıda ipucu verebilir. Muskularis ve seroza tabakasının tutulduğu formlarda kat biyopsi (laporoskopik) tanı koymak için gerekli olabilmektedir. Tek mukozal tutulumda tanı için endoskopi yapıp, mukozadan birden fazla biyopsi alınması ve bunların histolojik incelenmesi gerekmektedir. Mukozal tipte endoskopide makroskopik olarak genellikle eritemli, bazen nodüler yapıda mukoza görülebilir, ülserasyonlar çok nadiren saptanmaktadır. Özellikle protein kaybıyla giden ve yaygın ince bağırsak tutulumu olan hastalarda endoskopide mukozanın düzleştiği saptanabilmektedir. Histolojik bulgular ise kript hiperplazisi ve lamina propriada eozinofilik infiltrasyondur. Mikroskopide büyük büyütmede her alanda 20 veya daha fazla eozinofil saptanması mukozal tutulumlu EGE tanısını şiddetle desteklemektedir.

Tedavide hafif semptomu olanlarda sadece bu duruma yol açan gıdaların diyetten çıkartılması klinik düzelmeyi sağlayabilirken orta veya şiddetli semptomları olan olgularda diyet eliminasyonunun yanında steroid tedavisi de genellikle gündeme gelebilmektedir. Sadece anne sütü ile beslenen çocuklarda ilk önce annenin diyetinden bu gıdalar çıkartılmalıdır. Düzeltme sağlanmaması ya çoklu gıda alerjisi ya da annenin diyetle uyumsuzluğunu düşündürebilmektedir. Bu durumda aminoasit bazlı formüller gündeme getirilmelidir. Hastada ilk başvuru anında şok benzeri sendrom (hipoalbuminemi, taşipne, taşikardi, ödem) mevcutsa bir süre anne sütü kesilip sadece aminoasit bazlı formula kullanılması gerekebilmektedir. Prednison genellikle ilk iki hafta 2 mg/kg/gün (maksimum 60mg/gün) dozundan uygulanır, remisyonun sağlanmasının ardından kademeli olarak doz azaltılabilir. Kullanılabilecek diğer ilaçlar arasında, mast hücre stabilizatörleri, antihistaminikler ve seçici lökotrien reseptör antagonistleri (montelukast) bazı hastalarda olumlu sonuçlar gösterebilmektedir.

Eozinofilik Kolit

Eozinofilik kolit (EK) son yıllarda çocuklarda sıklıkla artan bir hastalıktır. Tanıdaki zorluk, kolon mukozasının histolojik incelenmesinde üzerinde uzlaşılmış belirli bir eozinofil sayısının olmamasıdır.

En sık karın ağrısı, ishal (kanlı veya kansız) ve kilo kaybı yakınmaları gözlenmektedir. Kolonda eozinofili başta helmint enfeksiyonları olmak üzere bir çok durumda olabilmektedir. Bu nedenle eozinofili yapabilecek diğer durumlar tanı konulmadan önce dışlanmalıdır. Karaciğer nakli sonrası takrolimus kullanan hastalarda EC gelişme riski oldukça fazladır. İlacın azaltılmasından sonra bu tablo genellikle düzelmektedir.

Kalın barsak eozinofille yaygın tutulabileceği gibi tutulum sadece proktokolit şeklinde segmental de olabilmektedir. Oluşacak klinik tablo eozinofillerin bağırsak duvarının hangi bölümünü infiltre ettiği ile yakından ilişkilidir. Mukozal tutulumun ön planda olduğu tipte ishal, protein ve elektrolit kaybı, malabsorbsiyon ön planda görülen klinik bulgulardır. Transmural tutulumda kolon duvar kalınlaşması, hausturaların silinmesi ve kolonda darlık gözlenmektedir. Seroza tutulumu assite yol açabilirken tüm EC'lerde perforasyon volvulus veya obstrüksiyonlar da görülebilmektedir.

Alerjenin saptanmasında spesifik IgE, deri prick, eliminasyon diyeti, oral provokasyon testleri kullanılabilir. Fakat spesifik IgE ve deri prick testleri sadece IgE bağımlı tipte tanıda faydalı olabilmektedir. Tanı koymada ve enflamatuvar barsak hastalığı ile ayırıcı tanısının yapılmasında kolonoskopi ve biyopsi materyalinin histopatolojik incelenmesi çok değerlidir. Kolonoskopide makroskopik olarak, damarlanma artışı, mukozanın yamalı şekliyle eritemli görünümü, yüzeysel ülserler ve nodüler yapı görülebilmektedir. Kolon mukoza biyopsilerinin histopatolojik incelenmesinde, ödemle beraber eozinofillerin yaprak şeklinde lamina propriyaya, muskularis mukozaya ve submukozaya doğru infiltrasyon yaptığı gözlenir. Histopatolojik olarak enflamatuvar barsak hastalığından ayrılan en belirgin özellikler bunlardır. Kript apseleri ve lenfonodüler hiperplazisi da belirgin olabilir. Proksimalden distale azalmakla beraber her büyük büyütmelerde 5-35 arası eozinofil normal kolon mukozasında bulunmaktadır.

Tedavide ilk basamak, bu duruma yol açan olası gıdaların diyetten çıkartılmasıdır. Sadece anne sütü ile beslenen çocuklarda annenin diyetinden bu besinler çıkartılmalıdır. Düzelme sağlanmaması ya çoklu gıda alerjisi durumunda aminoasit bazlı formüller gündeme getirilmelidir. Annenin diyetle uyumsuzluğunu bağlı semptomların düzelmemesi de aminoasit bazlı formula kullanılmasını gerektiren bir diğer durumdur. Anne sütünün olmadığı durumlarda tam hidrolizat veya aminosit bazlı formüller tedavide kullanılabilir. Ek gıdaya geçileceği zaman her katılacak besin ögesi tek tek beslenmeye eklenmelidir ve aralarında en az 1-2 hafta süre olmalıdır. Diyet tedavisine rağmen semptomlarda düzelme olmaması

durumunda steroid tedavisi gündeme gelebilir. Kortikosteroidler etkilerini, eozinofil büyüme faktörleri olan; İL-3, İL-5 ve granülosit-makrofaj koloni uyarıcı faktörü inhibe ederek gösterirler. Prednison genellikle ilk iki hafta 2 mg/kg/gün (maksimum 60mg/gün) dozundan uygulanır, remisyonun sağlanmasının ardından kademeli olarak doz azaltılabilir. Hastaların büyük çoğunda bu tedaviyle düzelme sağlanırken bazı hastalarda relapslar görülebilir. Bu olgularda uzun süreli düşük doz steroid tedavisine devam etmek gerekebilir. Prednisona alternatif olarak son yıllarda budesonide 6 mg/gün oral olarak kullanılmaktadır. Eozinofilik gastroenteritte olduğu gibi kullanılabilecek diğer ilaçlar arasında, mast hücre stabilizatörleri, antihistaminikler ve seçici lökotrien reseptör antagonistleri (montelukast) bulunmaktadır.

ÇOCUKLUK ÇAĞI PNÖMONİLERİ, REHBERLER IŞIĞINDA, KLİNİK VE TANI

Eda KEPENEKLİ

MÜ Pendik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları İstanbul

Akut pnömoni, bir veya iki akciğerin parankiminin akut enfeksiyonudur. Toplum kökenli pnömoni ise toplumdan kazanılan bir etkenle gelişen akciğer enfeksiyonudur.

Her yıl gelişmekte olan ülkelerde 150 milyondan fazla 5 yaş altı yeni pnömoni vakası görülmekte ve bunların 20 milyonu hastane yatışı gerektirmekte, 1.3 milyon/yıl çocuk kaybedilmektedir. Yaşamın ilk 5 yılı alt solunum yolu enfeksiyonlarının ve pnömoninin en sık görüldüğü dönemdir. Ülkemizde, bir yaşından küçük bebek ölümlerinin %48.4'ü, bir-dört yaş grubunda çocuk ölümlerinin %42.1' i pnömoni nedeniyle gerçekleşmektedir. Akut solunum yolu enfeksiyonları 5 yaş altı çocuk ölümlerinde birinci sırayı almaktadır.

Pnömoni için konağa ait risk faktörleri; bri yaşından küçük olmak, malnütrisyon, düşük doğum ağırlığı –prematürite, eşlik eden hastalık varlığı (konjenital kalp hastalığı, BPD, kistik fibrozis, astım, orak hücreli anemi,nöromuskuler hastalıklar, bağışıklık kusurları), anne sütü almama, eksik aşılanma, çinko - D vit - A vit eksikliğidir. Çevresel risk faktörleri ise kalabalık, evde sigara içilmesi, annenin bakımı, anne eğitimi, kreş bakımı, hava kirliliği (ev içi-ev dışı), mevsimsel etkiler (örn; Kış) ve düşük sosyoekonomik düzeydir.

Pnömonide etkeni belirlemek çoğu kez güçtür. Bazı vakalarda birden fazla etkenin tespit edilmesi gerçek etkenin tespitini güç kılmaktadır. İnvazif testler ise pnömoni tanısında önerilmemektedir. En iyi koşullarda bile vakaların sadece %43-66'sında etken tespit edilebilmektedir.

Pnömoniler etkene göre; viral, fungal, paraziter ve bakteriyel olarak sınıflanırken radyolojik bulgulara göre; lobar ve interstisyel olarak sınıflanır. Hastanın klinik özelliklerine göre ise tipik ve atipik olarak ikiye ayırmak mümkündür.

Pnömoni etkenleri her yaş grubunda farklılık gösterir. Üç hafta-3 ay arası bir bebekte en sık viral etkenler (örn RSV) görülür. *C. trachomatis* ve *S. pneumoniae* diğer sık görülen etkenlerdir. Üç ay- % yaş arası çocuklarda viral pnömoniler sıktır; RSV ile birlikte parainfluenza virüs, insan metapnömovirüs, adenovirüs ve rinovirüsler görülür. Bakteriyel etkenler arasında *S. pneumoniae* , *H. influenzae* tip b ve *S. aureus*, atipik bakteriyel etkenler arasında ise *M. pneumoniae* yer alır. Beş yaşın üzerindeki çocuklarda ise viral etkenlerde İnfluenza virüs sık görülmeye başlanır. Atipik bakteriyel etkenler önem kazanır (*M. pneumoniae*,*C. pneumoniae*). Bununla birlikte *S. pneumoniae* ve *S. aureus* önemini korumaya devam eder.

Öksürüğü olan ve alt solunum yolu hastalığı düşünülen bir çocukta amaç; klinik sendromu tanımlamak (pnömoni, bronşiolit, astım vb.), etiyolojik ajanı öngörebilmek (bakteri, virüs) ve hastalığın şiddetini belirlemek tir. Pnömoni kliniği sorumlu olan patojene, konağın özelliklerine ve hastalığın şiddetine bağlıdır. Semptomlarda esas belirleyici yaştır. Fizik muayene bulguları genellikle viral veya bakteriyel ayırımını sağlamaz. Çocuklarda pnömonide patognomonik bir belirti veya bulgu yoktur. Özellikle küçük çocuklarda ve bebeklerde belirti ve bulgular sinsi olabilir. Uzamış ateş, öksürük ve solunum bulguları birlikteliği (takipne, solunum sıkıntısı) pnömoniyi düşündürür . Dünya Sağlık Örgütü kılavuzuna göre takipne ve retraksiyon alt solunum yolu enfeksiyonunun en iyi iki belirleyicisidir.

Kaynaklar

- T.C. Sağlık Bakanlığı, Akılcı Antibiyotik Kullanımı Sunumları, Çocuklarda Pnömonide Antibiyotik Kullanımına Akılcı Yaklaşım, 2018.
- Bradley JS.Clin Infect Dis 2011;53:617-30
- Rudan I. Bull World Health Organ 2008

1. **ÇOCUKLUK ÇAĞINDA ARTRİTLER (JÜVENİL İDYOPATİK ARTRİT ve SİSTEMİK JÜVENİL İDYOPATİK ARTRİT)**
2. **Sezgin Şahin, Amra Adroviç, Özgür Kasapçopur**
3. **İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı**

I. ARTRİTLİ ÇOCUĞUN DEĞERLENDİRİLMESİ:

Bu yazıda çocuk hekimliği uygulamasında rastlanabilen romatolojik yakınmaların ayırıcı tanısına, hastalıkların tanılandırılmasına ve tedavisine yaklaşım ortaya konulacaktır.

A- Semptom ve bulgular:

1. Tanım ve genel bilgiler:

- Artrit, eklemlerde oluşan yangısal kökenli değişimleri tanımlamak amacı ile kullanılan genel bir terimdir. Söz konusu yangısal değişim enfeksiyöz ya da immünolojik kökenli olabilir. Eklemlerde yalnız ağrının var olduğu durum ise artralji adı ile anılmaktadır.

- Artrit klinik olarak tanılandırılması için tüm yangısal ölçütlerin bir arada bulunması zorunlu değildir. Etkilenen eklemde ağrıya ek olarak; ısı artışı, kızarıklık, şişlik ya da hareket yeteneğinde kısıtlanma bulgularından herhangi birinin ya da daha fazlasının varlığında klinik tablo artrit olarak değerlendirilir.
- Altı haftadan daha uzun süren artritler süregen, daha kısa süreli olanlar ise akut artrit adı ile anılmaktadır.
- Artritlerin değerlendirilmesinde tutulan eklem sayısı da önemlidir. Dört ya da daha az eklem tutulması oligoartiküler tutulum daha çok eklem tutulması ise poliartiküler tutulum olarak adlandırılmaktadır.
- Kaslardan kaynaklanan ağrılar miyalji adı ile adlandırılır. Eğer çocukta var olan ağrılı kasa özellikle kavşak (omuz, kalça) kaslarından kaynaklanan güçsüzlük ve kas enzim düzeylerinde yükselme eşlik ediyorsa klinik tablo miyozit olarak adlandırılmaktadır.

II. ROMATİZMAL YAKINMA İLE BAŞVURAN ÇOCUKTA AYIRICI TANI:

A. Öykü:

- Öykü mutlaka aile ve çocuk bir arada iken alınmalıdır.
- Artrite yol açabilecek travma, böcek ısırığı, aşılama ve ilaç kullanımı gibi kolaylaştırıcı nedenler öncelikle sorgulanmalıdır.
- Artritin tek eklem mi yoksa birden çok eklem mi yerleştiği öğrenilmelidir. Artritin oluşum zamanı da önemlidir. Örneğin akut başlangıçlı artritler daha çok travmatik ve enfeksiyöz durumları akla getirirse de süregen artritler daha çok yangısal kökenli hastalıkları düşündürür.
- Artrite bağlı olarak oluşan ağrının sürekli mi yoksa aralıklı mı ortaya çıktığı da hekime önemli ipuçları sağlar. Kısa süreli ve aralıklı gelen ağrıların çoğunlukla ihmal edilebilmesine karşın bir saatten uzun süren ve yineleyen ağrıların dikkatle değerlendirilmesi gerekir.
- Gezici artritlerde öncelikle akut romatizmal ateş daha az oranda ise diğer reaktif artritler düşünülmelidir.
- Eklem ağrısı, eğer çocuğun günlük eylemliliğini engelliyorsa altta yatan önemli bir sorun var demektir.
- Eklem ağrısının ortaya çıkış zamanı da mutlaka sorgulanmalıdır. Sabahları ortaya çıkan ve hareket ile azalan ağrılar çoğunlukla yangısal [juvenil idyopatik artrit (JIA), sistemik lupus eritematosus (SLE) vb], günün ilerleyen saatlerinde hareketle ortaya çıkan ya da şiddetlenen ağrılar ise çoğunlukla mekanik ve ortopedik kökenlidir.
- Artritli olgularda son bir ay içinde geçirilmiş üst solunum yolu ve gastrointestinal sistem enfeksiyonları mutlaka sorgulanmalıdır.
- Hastanın yaşadığı bölge, beslenme alışkanlıkları (örneğin, çiğ süt ile yapılmış peynir yeme) ve aşılama durumu da tanıda önemli veriler sağlamaktadır.

- Özellikle ülkemizde ailesel Akdeniz ateşinin (AAA) sık olarak görüldüğü bölgelerden köken alan çocuklarda yineleyen ateş ve karın ağrısı atakları ile birlikte yineleyen, sekel bırakmadan iyileşen monoartrit atakları da varsa ön planda AAA düşünülmelidir. Ayrıca egzersiz ile belirginleşen bacak ağrıları da AAA'yı düşündürülen önemli klinik bulgulardan birisidir.
- Ülkemizde hemen hemen endemik bir enfeksiyon olarak görülen bruselloz da çiğ sütten yapılmış peynir ile bulaşır ve ateş ile birlikte en sık eklem bulguları ile özellikle de izole kalça artriti ile ortaya çıkabilir.
- Artritle başvuran çocuklarda var olan sistemik bir hastalığı düşündürecek olan ateş, yürüme bozukluğu, kilo kaybı ve kas güçsüzlüğü gibi bulgular da not edilmelidir.
- Hastanın rahat bir şekilde yolda yürüyüp yürümediği ve merdivenlerden çıkıp çıkamadığı kas güçsüzlüğü şüphesinde mutlaka sorgulanmalıdır. Bu durumda akla gelecek olasılıklar müsküler distrofiler, postenfeksiyöz miyopatiler ve yangısal miyopatiler (polimiyozit, dermatomiyozit) olmalıdır.
- Özellikle artritle birlikte ateşin bulunması öncelikle enfeksiyöz daha sonra da enflamatuvar nedenleri düşündürmelidir. Çünkü birçok sistemik bakteriyel ve viral enfeksiyon, eklem bulgularına yol açabilmektedir.
- Ateş ve kilo kaybı ile birlikte olan akut artritlerde ise ilk planda lösemi ve diğer maligniteler de düşünülmelidir.
- Romatizmal hastalıkların (örn, juvenil spondilartropatiler, ailesel Akdeniz ateşi) ailesel geçiş gösterebileceği göz önüne alınarak mutlaka ailede var olan romatizmal hastalıklar da sorgulanmalıdır.

B. Fizik muayene:

- Romatizmal yakınma ile başvuran çocukta yapılacak olan tam bir fizik muayene hekime önemli veriler sağlar.
- Ayrıca çocuklarda her eklem bir değerlendirilmesi ve fleksiyon ve ekstansiyon yeteneklerinin gerekirse ölçümü açı ölçek (gonyometre) aracılığı ile yapılır.
- Çocuğun büyüme ve gelişme durumu mutlaka değerlendirilmelidir. Eğer çocuk büyüme-gelişme geriliğine sahip ise öncelikle süregen hastalıklar ayırıcı tanıda düşünülmelidir.
- Ateşin varlığı, tipi, gidişi ve ateş düşürücülere yanıtı hastanın ayırıcı tanısında çok önemlidir.
- Eklem yakınması olan çocuklarda cilt muayenesi de önemlidir. Hastada var olan döküntüler ve deri altı nodülleri mutlaka not edilmelidir.
- Döküntünün varlığı öncelikle enfeksiyöz ve enflamatuvar nedenleri akla getirir. Viral hepatitler, kızamıkçık, parvovirüs B19, koksaki enfeksiyonları, arbovirüsler ve diğer birçok viral enfeksiyon özellikle makülopapüler döküntü ve eklem bulguları ile birlikte ortaya çıkar. Eritema marginatum akut romatizmal ateşin önemli bir bulgusudur. Veziküller ile süren suçiçeğinde de monoartrit gözlemlenebilir. Eritema nodosum, deriden kabarık döküntüler ve

eklem ağrısı ile karşımıza çıkabilir ve bu gibi durumlarda ilk planda tüberküloz, streptokok enfeksiyonları, Behçet hastalığı, sarkoidoz, inflamatuvar barsak hastalığı akla gelmelidir. Bunun yanı sıra birçok kronik romatizmal hastalığın ve akut vaskülitlerin gidişi sırasında eklem bulguları ile birlikte çeşitli döküntüler görülebilir.

- Palpabl purpura ile başvuran ve trombosit sayısı normal bir çocukta ülkemizde en sık görülen çocukluk çağı vaskülit olan Henoch-Schönlein purpurası düşünülmelidir. Ayrıca süregelen ve yineleyen purpuraların ayırıcı tanısında ailesel Akdeniz ateşi, sistemik lupus eritematozus ve ANCA ilişkili vaskülitler düşünülmelidir.
- Alt ekstremitelerde livedo retikularisin varlığı dermal vaskülit ile uyumludur. Ayırıcı tanıda poliarteritis nodosa, ADA2 eksikliği ve sistemik lupus eritematozus düşünülmelidir.
- Yine çift taraflı el ve ayak sırtında yer alan yumuşak doku ödemi de klinik bulgu olmasa da ön planda vaskülitleri ayırıcı tanıda akla getirmelidir.
- Ayak sırtında yer alan erizipeli andıran eritem ve purpurik döküntüler AAA için özgün tanılandırıcı bulgu olarak kabul edilmektedir.
- El parmaklarının dış yüzlerinde bulunan Gottron papülleri juvenil dermatomiyozit için tipiktir. Ayrıca karışık bağ dokusu hastalığında da görülebilir.
- Uzamış ateş, konjunktivit, çatlamış dudaklar ve servikal lenfadenopati varlığında Kawasaki hastalığı ayırıcı tanı da düşünülmelidir.
- Artrite başvuran çocuklarda mutlaka ishalin varlığı ve şekli de araştırılmalıdır. Çünkü bakteriyel gastroenteritleri izleyerek ya da enflamatuvar barsak hastalıklarına ikincil olarak artritler ortaya çıkabilmektedir.
- Çocukluk çağında ülkemizde %14 oranında görülen ve eklem ağrısına yol açabilen hipermobilité sendromu da artraljili çocuklarda mutlak aranmalıdır. Hipermobil çocuklarda juvenil epizodik artritin görülebileceği de unutulmamalıdır.
- Ayrıca ülkemizde nadir görülse de ergenlik dönemindeki çocuklarda fibromiyalji sendromu da aranmalıdır. Fibromiyalji sendromu ağrılı noktalar, uyku düzensizlikleri ve depresif bulgular ile ortaya çıkmaktadır. Ağrılar bazen dayanılmayacak düzeyde olabilir.
- Hastaya yapılan kardiyolojik muayenede saptanan üfürümler ve kapak lezyonları öncelikle akut romatizmal ateş lehine yorumlanmalıdır. Ayrıca SLE gibi bazı kronik romatizmal hastalıkların da kapak tutulumu yapabileceği unutulmamalıdır.
- Hepatosplenomegali ve lenfadenomegali hemen hemen tüm enfeksiyöz, yangısal (enflamatuvar) ve malign hastalıklarda artrit ile birlikte bulunabilen bir fizik muayene bulgusudur.
- Eklem bulguları ile başvuran çocuklarda ağız içi yaraların varlığı da sorgulanmalıdır. Bu durumda akla gelebilecek olasılıklar Behçet sendromu,

Stevens-Johnson sendromu, SLE, Kawasaki hastalığı ve kızıl benzeri streptokoksik enfeksiyonlar olabilir.

- Burun kökünde oluşan basıkliklar ve çökmeler ön planda relapsing polikondriti ve ANCA ilişkili vaskülitleri getirmelidir.
- Ayrıca, gözde oluşan tek taraflı propitozis, granülamatoz polianjiitis (Wegener granülomatozisi) için öncül bir bulgu olabilir.
- Artritle başvuran çocuklarda mutlaka tırnak muayenesi de yapılmalıdır. Tırnak diplerinde ve yatağında olan yenikler öncelikle juvenil psoriatik artritis (JPsA) daha az olasılıkla da vaskülitler lehine yorumlanabilir. Parmaklarda var olan yangısal değişimler daktilit adı ile adlandırılır ve psoriatik artritis için tipiktir. Daktilitin ayırıcı tanısında juvenil spondiloartropatiler, orak hücreli anemi ve spina ventosa düşünülmelidir. Parmak uçlarından başlayan soyulmalar ise ön planda Kawasaki hastalığını ve streptokoksik enfeksiyonlar akla getirilmelidir.
- ***Eklemler ağrısı ile başvuran çocukları tümünde dikkatli bir ortopedik muayene yapılması zorunludur. Örneğin düz tabanlık, skolyoz ve aseptik nekrozlar gibi birçok ortopedik bozukluk başlangıçta eklem ağrıları ile ortaya çıkabilir. Çocukluk çağında birçok skolyoz olgusu başlangıçta sırt ağrısı ile hekime başvurabilir.***

C. Laboratuvar bulguları:

- Özellikle başlangıçta alınacak olan tam kan sayımı ve eritrosit sedimentasyon hızı ölçümü tanıda yardımcı olabilmektedir.
- Lökositozun enfeksiyöz, enflamatuvar ve malign durumlarda gözlenebilen bir bulgu olmasına karşın ayırıcı tanıda formül lökosit değerlendirmesi yardımcı olacaktır.
- Trombositoz öncelikle yangısal kökenli hastalıkları, trombositopeni ise SLE'yi ve maligniteleri akla getiren bir başlangıç bulgusudur.
- Anemi ise birçok kronik romatizmal hastalıkta ve malignitelere görülebilen bir bulgudur. Çok net olarak açıklanamayan artritlerde eğer kan sayımında patolojik veri var ise mutlaka kemik iliği aspirasyonu yapılmalıdır.
- Akut faz yanıtının varlığını gösteren en basit test eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) dir. Yükselişi enfeksiyöz, yangısal kökenli hastalıkları ve neoplazileri, düzeyinin normal kalması ise çoğunlukla mekanik, ortopedik ve psikojenik kökenli eklem patolojilerini düşündürür. Ayrıca CRP düzeyi bir akut faz göstergesi olarak artritli hastalarda bakılabilir. CRP düzey değerlendirmesinin en çok işe yaradığı durum ise SLE'dir. SLE'li çocuklarda tüm akut faz düzeyleri yükselirken CRP düzeyi aktif hastalıkta dahi normal düzeylerde kalır. Yükselmesi akla enfeksiyöz durumları ya da polisitemiyi getirir.
- Klinik uygulamada ve halk arasında çoğunlukla romatizma testi olarak bilinen ASO düzeyi yalnızca geçirilmiş streptokoksik enfeksiyonu göstermede ve akut romatizmal ateş tanısının konulmasında yararlıdır. Yine, ARA tanısında da

mutlaka boğaz kültürü ile koştur olarak değeriendirilmelidir. ASO düzeyinin en anlamlı olduđu durum ise yaklaşık 2–3 hafta ara ile yapılan iki ölçümde oluşan belirgin yükselmedir.

- Eğer ki bir çocukta süregelen bir romatizmal hastalık düşünülüyorsa bu hastalığı tanılandırabilmek için değil doğru sınıflandırabilmek için romatoid faktör (RF), anti nükleer antikor (ANA) ve HLA B 27 düzeyleri değeriendirilmelidir. Ama ANA ve RF'nin sağlıklı çocukların % 4'ünde pozitif olacağı da hiç akıldan çıkartılmamalıdır.
- Çocuklarda eğer enfeksiyöz kökenli bir hastalık düşünülüyorsa hastalarda tanılandırmaya yönelik mikrobiyolojik ve serolojik (örneğin; çeşitli kültürler ve grup aglutinasyonları vs) testlerin yapılması gerekebilir.

D. Radyolojik incelemeler:

Tek eklem tutulumlarının tanılandırılmasında özellikle radyolojik incelemeler oldukça yararlıdır. Özellikle aseptik nekroz, Brodie absesi, osteomyelit, bel ağrısı gibi yerel ağırlı durumlarda söz konusu bölgenin radyolojik incelemesi mutlaka yapılmalıdır. Direkt radyolojik incelemede şüpheli bulgular saptanın ise söz konusu bölgelere tomografi ve MR incelemeleri yapılabilir. Sinovyal dokunun değeriendirilmesi için öncelikli olarak MR inceleme kullanılmalıdır. Yaygın ağrının olduđu durumlarda da hastalarda tanılandırıcı bir veri elde edilememiş ise hastalara sintigrafik inceleme yapılabilir. Özellikle damarsal patolojilerin incelenmesinde PET incelemeleri yararlıdır.

E. Ayırıcı tanı:

Romatizmal yakınma ile başvuran çocukların ayırıcı tanısını yapmakta iki ana verinin birincisi ateş, ikincisi ise tutulan eklem sayısıdır.

1- Ateş ile birlikte olan tek eklem tutulumu: Ateşle birlikte olan tek eklem tutulumunda ilk planda enfeksiyonlar akla gelmelidir ve özellikle de septik artrit ve osteomyelit olasılığı değeriendirilmelidir. Yerel yumuşak doku enfeksiyonları da çocuğun eklem hareketlerini engelleyerek benzer klinik tabloya yol açabilir. Sistemik enfeksiyonlar sırasında ya da onları izleyerek benzer durumlar olabilir.

Eğer 3- 6 yaşında bir çocukta tek tutulan eklem kalça, akut faz belirtiçleri normal/hafif yüksek ve hastada solunum yolu enfeksiyonu bulguları var ise ilk planda geçici (toksik, transient) kalça sinoviti düşünölmelidir. Ayrıca, maligniteler ayırıcı tanıda hatırlanması gereken hastalıklardır.

Ateşle birlikte olan, yineleyen ve sekelsiz olarak iyileşen monoartritlerde ölkemizde mutlaka ailesel Akdeniz ateşide ayırıcı tanıda yer almalıdır. Oligoartiköler JİA'lı hastalarda ateş çok çok nadir de olsa artrite eşlik edebilir.

2- Ateşsiz tek eklem tutulumu: Ateşsiz tek eklem tutulumunda öncelikle mekanik-ortopedik nedenler düşünülmelidir. Bu klinik tabloya en çok travma ve aseptik nekrozlar yol açar. Ateşsiz ağrısız topallama ile başvuran bir çocukta hematolojik bir bozukluk da yoksa ilk planda kalça eklemine aseptik nekrozu (Legg-Calve-Perthes hastalığı) düşünülmelidir. Ateşsiz ancak çok ağrılı kalça tutulumu ile başvuran obez bir ergende kaymış femoral epifiz akla gelmelidir. Ergenlik dönemindeki bir erkek çocukta egzersizler sonrası ortaya çıkan diz ağrısında Osgood-Schlatter hastalığı düşünülmelidir. Geceleri belirginleşen, hematolojik ve radyolojik parametrelerin normal olduğu ve dinlenme ile kısa sürede geçen ağrılarda ise ön planda büyüme ağrısı düşünülmelidir. Ayrıca benzer klinik tabloya oligoartiküler JİA, spondiloartropatiler, kronik osteomyelit, yansıyan ağrı, hemoglobinopatiler, maligniteler ve psikojenik artralji yol açabilir.

3- Ateş ile birlikte birden çok eklem tutulumu: Ateş ve poliartraljinin birlikte olduğu durumlarda da ön planda düşünülecek hastalıklar enfeksiyöz ve enflamatuar kökenli hastalıklardır. Enfeksiyonlardan da ilk olarak sepsis düşünülmelidir. Poliartralji ile süren sepsise en çok yol açan mikroorganizmalar ise hemofilus influenza ve staf. aureustur. Kızamıkçık, hepatit A ve B, enfeksiyöz mononükleoz, kabakulak, koksaki, parvovirüs ve adenovirüs enfeksiyonu gibi birçok viral hastalıkta poliartralji görülebilir. Ülkemizde ateş ile birlikte olan kalça eklemi ve bel ağrılarında özellikle bruselloz ve salmonelloz da ayırıcı tanıda akla gelmelidir.

Akut romatizmal ateş, sistemik JİA, sistemik lupus eritematosus, bağ dokusu hastalıkları ve vaskülitler poliartralji ile birlikte olabilir. Ayrıca maligniteler ve hemoglobinopatiler de benzer tablo ile karşımıza çıkabilir. Süt çocukluğunda belirgin destrüktif artropatilerle süren durumlarda, CINCA (chronic, infantile, neurologic, cutaneous, arthropathy) sendromu da düşünülmelidir.

4- Ateşsiz birden çok eklem tutulumu: Bu durumda ilk anımsanacak tanılar ARA, poliartiküler JİA, SLE, vaskülitler ve bağ dokusu hastalıkları gibi çeşitli süregen romatizmal hastalıklar olmalıdır. Ayrıca, hipermobilité ile birlikte olan juvenil epizodik artralji de klinikte ateşsiz yineleyen poliartralji ile karşımıza çıkar.

Postenfeksiyöz durumlarda bazen ateşsiz poliartralji olabilir. Renal osteodistrofi, raşitizm, MMR aşılması sonrası ve kemik displazilerinde de poliartralji görülebilir. Özellikle iskelet displazilerinden spondiloepifizyal displazia tarda süregen poliartriti yansılar şeklinde ortaya çıkabilir. Ekstremité uçlarında ateşsiz ağrı ve yanma ortaya çıkabilen akrosiyanotik durumlarda ise ilk akla gelecek tanılar refleks sempatik distrofi ve eritromelaljidir.

Sonuç olarak, kas-iskelet sistemine ait yakınma ile başvuran çocukta tanılandırma süreci oldukça zorludur. Hızlı tanılandırma yapmaya çalışmadan, hastanın uzun

sürekli olarak izlenmesi hastanın sağlığı açısından çok yararlıdır. Tanılandırma sürecinde en çok dikkat edilmesi gereken nokta çocuğun hareket özgürlüğünün kısıtlanmaması olmalıdır.

4.

5.

6. JUVENİL İDYOPATİK ARTRİT

Jüvenil idyopatik artrit (JİA), ağırlıklı olarak periferik artrit ile ortaya çıkan, endojen ya da eksojen antijenlerin patogeneğinde rol aldığı, bağışıklık siteminde artmış yangısal yanıtın belirgin olduğu süregen bir hastalıktır. JİA tekil bir hastalık olmaktan çok çeşitli klinik tabloların bir arada görülebileceği bir hastalıklar toplamıdır.

I. JÜVENİL İDYOPATİK ARTRİT SINIFLAMASI:

Hastalığın ana tanısal ölçütleri, 16 yaşından önce başlayan, 6 haftadan uzun süren, bir veya daha fazla eklemi tutan artritin varlığı ile birlikte eklem iltihabına neden olabilecek diğer nedenlerin dışlanmasıdır.

Onaltı yaşından önce başlayan (jüvenil), nedeni bilinmeyen (idyopatik) ve en az 6 hafta süren artritlerin yani JİA'nın sınıflaması tablo I'deki gibi yapılmaktadır.

Her altgrup için bir başlangıç, bir de gidiş (seyir) tipi değerlendirilmesi yapılmaktadır. Söz konusu tanı ölçütlerinin ülkemizde de doğrulaması yapılmış olup, kullanılabilirliği kanıtlanmıştır.

Başlangıç tipi derken ilk 6 aydaki tablo göz önüne alınır. Hastalık gidiş tipi saptanırken ise 6 aydan sonra tabloya yerleşen değişiklikler temel alınır.

Tablo I. Jüvenil idyopatik artritte sınıflama ve tanılandırma			
Hastalık	Ölçütler	Tanımlayıcılar	Dışlanacak hastalıklar
Sistemik artrit a- Kesin	1- En az 2 hafta süren gösterilmiş, pik yapan ateş	1- Başlangıç yaşı	1- Yenidoğan başlangıçlı multienflamatuvar hastalık
	2- Eritematöz döküntü	2- Artritin gidişi Oligoartiküler Poliartiküler	2- Periyodik sendromlar (özellikle ailesel Akdeniz ateşi)

		Yinelemeyen tip	
	3- Artrit	3- Hastalık gidişi	3- İlaç duyarlılığı
b- Olası	Artritin olmadığı durumda yukarıdaki ikisine ek olarak	4- Pozitif ANA	
	1- Yaygın lenf bezi büyüklüğü	5- Pozitif RF	
	2- Hepatomegali ya da splenomegali		
	3- Serosit		
2- RF negatif poliartrit	Hastalığın ilk 6 ayında 5 ya da daha fazla eklem artrit	1- Başlangıç yaşı	RF pozitif poliartrit
		Artrit dağılımı Simetrik Asimetrik	
		3- Pozitif ANA	
		4- Üveit	
3- RF Pozitif poliartrit	1- Hastalığın ilk 6 ayında 5 ya da daha fazla eklem artrit	1- Başlangıç yaşı	Ailede psöriasis öyküsü
	2- En az 3 ay ara ile bakılan 2 kez pozitif saptanan RF	2- Artrit dağılımı Simetrik Asimetrik	
		3- Pozitif ANA	

4- Oligoartrit	Hastalığın ilk 6 ayında 1-4 eklem tutulduğu artrit	1- Başlangıç yaşı	1- Ailesel psoriasis
		2- Artrit dağılımı Büyük eklemler Küçük eklemler Ağırlıklı üst ekstremitenin tutulduğu Ağırlıklı alt ekstremitenin tutulduğu	2- Ailesel spondilartropati
		3- Pozitif ANA	3- Pozitif RF
		4- Üveit	
5- Uzamış oligoartrit	1- Hastalığın ilk 6 ayında 1-4 eklem tutulduğu artrit	1- Başlangıç yaşı	1- Ailede psöriasis
	2- Hastalığın ilk 6 ayından sonra 5 ya da daha fazla eklem tutulduğu artrit	2- Artrit dağılımı Büyük eklemler Küçük eklemler Ağırlıklı üst ekstremitenin tutulduğu Ağırlıklı alt ekstremitenin tutulduğu	2- Pozitif RF
		3- Pozitif ANA	
		4- Üveit	

6- Entezitle ilişkili artrit (EİA)	Artrit ya da entezitin birlikte olduğu ya da her birinin aşağıdakilerden en az ikisi ile birlikte olduğu durum:	1- Başlangıç yaşı	1- Pozitif ANA
	1- Sakroiliak eklem duyarlılığı	2- Artrit dağılımı Büyük eklemler Küçük eklemler Ağırıklı üst ekstremitenin tutulduğu Ağırıklı alt ekstremitenin tutulduğu Büyük, küçük eklem tutulum farkının olmadığı Aksiyel iskelet sistem tutulumu	2- Pozitif RF
	2- Enflamatuvar bel ağrısı		3- Yangısal barsak hastalığı artrit
7- Juvenil psoriatik artrit	Artrit ve psöriasis ya da artrit ile birlikte psöriasis olan aile bireyi birlikteliği	EİA'de olduğu gibi	Pozitif RF
	1- Daktilit		
	2- Tırnak bozuklukları (yenik ya da onikoliz)		
8- Diğer	Herhangi bir sınıfa sokulmayan ya da		

	birden çok sınıfa giren olgular		
--	---------------------------------	--	--

II. KLİNİK BELİRTİLER:

A. Sistemik JİA: JİA'lı hastaların yaklaşık %10-20'sini sistemik JİA alt grubu oluşturmaktadır. Aralıklı (intermittan) yüksek ateş ve diğer eklem dışı bulgularla karakterizedir. Ateş karakteristik olarak günde bir ya da iki kez 39.5 °C'ye kadar yükselebilir. Daha sonra normale iner. Hastaların çoğunda ateşle beraber çoğunlukla gövde ve proksimal ekstremitelerde pembe renkli, ateşin düşmesi ile beraber kendiliğinden sönen; bazen kaşıntılı olabilen tipik olarak maküler, ortası soluk, bir santimetreden küçük döküntüler ortaya çıkar. Bazen hastalık sırasında, bir kısmında sürekli artritin görüldüğü çoklu eklem tutulumunun olduğu, hem küçük hem de büyük eklemlerin tutulduğu poliartiküler tip gelişebilir. Eklem tutulumu başlangıçta oligoartiküler olmasına karşın zaman içinde hastalık çoğunlukla poliartiküler tipe dönüşür. Tutulan eklemler, çoğunlukta diz, dirsek, el-ayak bileği ve kalça eklemleri olmakla birlikte herhangi bir küçük eklemden tutulabilir. Kalça eklemi tutulduğunda çoğunlukla bilateral ve yıkıcı eklem hasarı oluşumu ile birlikte. Hastaların çoğunda kullanılan steroid, hareketsizliğe, kötü beslenme ve artmış sitokin düzeylerine bağlı olarak ortaya çıkan osteoporoz vardır. Poliartit gelişikten sonra tipik ateş ve döküntü atakları çoğunlukla kaybolur. Bu durumda hastalık poliartiküler tipten ayırt edilemez. Bazen hastalık sistemik semptomlar dışında herhangi bir klinik belirti göstermeden ataklar halinde yineleyebilir (ateş ve döküntü gibi). Daha az sıklıkta hastalarda tenosinovit, sinovyal kist, peritonit, myokardit olmadan valvülit veya beraberinde myokardit, pulmoner parenkimal hastalık, santral sinir sistem tutulumu, renal tutulum, krikoid eklem tutulumuna bağlı olarak stridor ve lenfödem gibi daha nadir klinik belirtilerle karşımıza çıkabilir. Hastaların yaklaşık üçte birinde belirgin lenfadenopati ve/veya hepatosplenomegali görülür. Yangısal sürece bağlı olarak karaciğer enzimlerinde hastalığın aktif döneminde hafif yükseklik saptanabilir. Plörezi ve özellikle de perikardit hastaların yaklaşık %50'sinde görülür. Perikardit ve myokardit steroid tedavisine çok hızlı yanıt verir. Artrit ise bu semptomlara eşlik edebilir ya da haftalar veya aylar sonra ortaya çıkabilir ve tanıyı zorlaştırabilir. Sistemik artriti olan hastalarda genellikle semptomların şiddeti daha belirgindir. Ancak nadiren ciddi ağrıları olur. Bu durumda malignite şüphesi dışlanmalıdır. Sistemik artriti olan hastaların çoğu seröz ile başvurulabilir. Bunların %33'ü perikardittir. Ateş ve diğer semptomlar nadiren aylarca sürebilir ancak 6 aydan daha fazla sürekli olması nadirdir.

Sistemik JİA'lı hastalarda belirgin lökositoz vardır. Bu sayı bazen 100.000/mm³'ü aşabilir. Belirgin sola kayma vardır. Akut faz göstergelerinde ve özellikle de ferritin düzeyinde belirgin yükselme vardır. Hastaların %40'ında belirgin kronik hastalık anemisi vardır. Sistemik başlangıçlı JİA'lının hemen hemen tamamında ANA ve RF negatiftir. Yüksek sedimantasyon hızı ve süregelen enflamasyonun diğer bulguları eşliğindeki düşük ve hatta normal trombosit sayısı farklı bir tanıyı (lösemi,

sepsis) ya da tüketim koagülopatisi ile komplike olmuş JİA'yı düşündürmelidir. Sistemik artritli olanlarda orta şiddette koagülopati görünürde sıktır. Ancak hastaların küçük bir kısmında hastalığın erken döneminde makrofaj aktivasyon sendromu (MAS ya da Hemofagositik sendrom) gelişebilir. MAS yaşamı tehdit edici bir hastalıktır. Bu hastalarda tipik olarak; orta /ağır DİK (trombositopeni, artmış fibrin yıkım ürünleri, artmış fibrin, D-dimer, azalmış fibrinojen, uzamış protrombin ve parsiyel tromboplastin zamanı) vardır. MAS'lı hastalarda ayrıca belirgin olarak azalmış eritrosit sedimantasyon hızı, ağır anemi, lökopeni, karaciğer fonksiyon bozuklukları (düşük albumin ve artmış transaminaz düzeyleri) ve hiponatremi görülür. MAS poliartritli hastalarda da bildirilmiş ve özellikle EBV gibi viral enfeksiyonlar, NSAİD gibi ilaçlar, biyolojik ilaçlar, intramusküler altın preparatları ve sülfasalazin'e bağlı olarak gelişebileceği öne sürülmüştür. MAS'ın görülmesi için hastaların tipik sistemik başlangıçlı dönemde olmasına gerek yoktur. Hastalarda süregen ateş, hepatosplenomegali, lenfadenopati ve ensefalopati vardır. Kesin tanı kemik iliği aspirasyonu ve doku biyopsilerinde hemofagositozun gösterilmesi ile konur.

B. Oligoartiküler JİA: Gelişmiş ülkelerde en sık görülen JİA alt grubudur. Hastaların üçte ikisini kızlar oluşturur. Hastalık genellikle 1 ve 4 yaşları arasında başlar. Oligoartiküler tip, hastalığın izlem süresinde yeni eklem tutulumu olup olmamasına göre iki alt grupta değerlendirilir:

1. Sürekli (Persistan) oligoartiküler JİA: 6 aydan sonra da tutulan eklem sayısı 4 veya daha az ise hasta bu kategoride değerlendirilir.

2. Uzamış (extended) oligoartiküler JİA: 6 aydan sonra hastalık yayılıyor ve tutulan eklem sayısı artarak 4'ü aşıyorsa hasta bu gruba alınır.

Oligoartiküler tutulum genellikle 6 yaşından önce başlar ve özellikle kız çocuklarında görülür. Hastaların tümünde RF negatiftir, %70 kadarında ise ANA pozitif bulunur. Daha çok alt taraf eklemleri asimetrik olarak tutulur. En sık diz, ayak bileği hastalığa katılırken kalça tutulumu çok nadirdir. Küçük eklemlerde de artrit nadiren görülebilir. Eklem bulguları genellikle geriler, ciddi bir fonksiyon kaybına yol açmaz. Yakınmalar sinsi veya ani başlangıçlı olabilir. Sabah sertliği geçtikten sonra hasta koştuğunda topallama daha belirgin hale gelir. Eklemde şişlik, kızarıklık, ısı artışı da görülebilir. Ateş, yorgunluk ve kilo kaybı gibi genel hastalık belirtileri çoğunlukla görülmez.

Bu grupta temel sakatlık nedeni etkilenen eklemden çok göz tutulumudur. Çocukların ortalama dörtte birinde sinsi olarak başlayan kronik ön üveit (iridosiklit) ortaya çıkmaktadır. Bu çocukların %95'inde antinükleer antikor (ANA) pozitif olarak bulunmaktadır.

Uzamış (extended) oligoartiküler gidiş: Bu grup çocukların en ilginç özelliklerinden birisi de bu hastaların belli bir süre sonunda poliaritiküler tutulumuna dönüşmeleridir.

Bu grupta yer alan hastaların özgün bir laboratuvar verisi yoktur. Bu grup olgular çoğunlukla metotreksat tedavisine de oldukça olumlu yanıt verirler.

C. Poliartiküler JİA: Bu grupta 5 ve/veya daha fazla eklem tutulumu vardır. Hastaların yaklaşık %75'i kızdır. Hastalık 1–3 ve 8–10 yaşlarında yoğun olarak görülür. Hastalık RF pozitif veya negatif olmak üzere 2 alt gruba ayrılır. RF negatif poliartrit herhangi bir yaşta görülebilir. Ancak çoğunlukla erken çocukluk yaşlarında görülür. Ancak RF pozitif hastalık 8 yaşından önce nadiren görülür. Her iki grupta da kızlar daha çok etkilendir. RF pozitif poliartiküler tip erişkin tip romatoid artrit çocuklardaki karşılığıdır. RF negatif olan hastaların ancak %20 'si erişkin seronegatif romatoid artrite benzer. Her iki gruptan hastaların tipik olarak yorgunluk, hafif ateş, hafif kilo kaybı ve anemiye ait bulgu ve semptomları vardır. Ayrıca hastalarda orta derecede hepatosplenomegali ve hafif düzeyde büyüme geriliği görülebilir. Başlangıçta artrit çoğunlukla simetriktrik. Bazı olgularda bir kaç eklem tutulumu şeklinde başlayıp zamanla poliartrit şeklini alır. Elin küçük eklem tutulumu (özellikle proksimal küçük eklemler ve metakarpofalangeal eklemler) ve el bileği eklemlerinin simetrik olarak tutulumu tipiktir. Aynı zamanda ayakların küçük eklem tutulumu, daha az sıklıkta olsa da görülebilir. Kalça, boyun, omuz, temporomandibuler eklem tutulumu hastaların yaklaşık %50'sinde görülebilir. Zamanla servikal spinal eklem tutulumu füzyonlara, C1 ve C2 subluksasyonlarına ve buna bağlı spinal kord basısına bağlı semptomlara yol açabilir. Başlangıçta üveit olmamakla birlikte hastaların %5'inde hastalık seyri sırasında üveit gelişebilir.

1. Seronegatif poliartiküler JİA'lı hastalarda yakınmalar ani başlangıçlı ya da sinsidir. Genellikle erken yaş çocuklarda görülür. Sistemik hastalığa özgü olan ateş ve döküntü genellikle görülmez. Tutulan eklemlerde şişlik, kızarıklık, ağrı ve hareket kısıtlılığı belirgindir. Ancak belirgin destrüksiyon çoğunlukla görülmez. Bu hastaların yaklaşık % 25'inde ANA pozitif olabilir. Bu hastalarda başlangıçta negatif olan RF hastalık süresince de negatif kalır.

2. Seropozitif poliartiküler JİA'lı hastalarda da yakınmalar ani veya sinisi başlangıçlı olabilir. Bu grup tüm JİA 'lı hastaların %5 'ini oluşturur. Bu grup hastalar çoğunlukla 8 yaşından büyük çocuklardır. Subkutan nodüller genellikle basınca maruz kalan yerlerde daha belirgin olarak görülür. Histolojik olarak bu nodüller erişkin romatoid artritteki romatoid nodüllere benzer. Nodüller spontan olarak gerileyip tekrar ortaya çıkabilir. Nodül varlığı RF titresi ile paraleldir. RF pozitifliği ile birlikte aktif eklem hasarının en önemli öngördürücüsü anti-CCP pozitifliğidir. Eklemlerdeki yıkım ilerleyicidir ve çoğunlukla bir yıl içinde kalıcı deformite bırakır. Nadiren hastalarda lökopeni ve splenomegalinin eşlik ettiği Felty sendromu veya Sjögren sendromuna ait bulgular eşlik edebilir. Ancak son iki durum çoğunlukla erişkin romatoid artrit özelliklerindendir. Bu hastaların hemen hemen hepsinde RF, yaklaşık yarısında ANA pozitifdir.

D. Entezitle ilişkili artrit (EİA): EİA çoğunlukla erkek çocuklarda görülür ve 10 yaşından sonra ortaya çıkar. Bu grupta yer alan çocukların en önemli özellikleri RF

ve ANA'larının negatif olması, entesopatilerinin ve alt ekstremitte artrit ya da artraljilerinin olmasıdır. Hastaların yaklaşık %60'ında HLA B27 pozitif olarak saptanır.

Entezit, tendonların kemiğe yapışma bölgelerinin enflamasyonudur. En çok aşil tendonu etkilenir. Ayrıca planter fasyanın kalkaneusa yapışma yeri, tuberositaz tibia, simfiz pubis civarı, trokanterler etrafı entesopatilerin sık görüldüğü lokalizasyonlardır. Çocuklarda ilgili tendon bölgesinde belirginleşen ağrı ve duyarlılık ile ortaya çıkar. Fakat entesopati sadece juvenil spondilartropatlere özgü bir bulgu değildir.

Bu grup hastalarda görülebilen eklem tutulumu çoğunlukla alt ekstremiteye yerleşen, asimetrik ve oligoartiküler tiptedir. Bu dönemde aksiyel iskelet sisteminde tutulum nadirdir. Hastalarda artrit ortaya çıkışını ateşli hastalıklar ya da travma provoke edebilir. Eklem tutulumu steroid olmayan antienflamatuvar ilaçlara hızla yanıt verir. Artropati yineler tarzda sürebilir ve bazen de uzun süren tam ya da parsiyel remisyonlar olabilir. Eklemlerde sekel oluşma oranı diğer gruplara göre daha azdır.

Hastalığın gidişini etkileyen en önemli gösterge HLA B27 pozitifliğidir. HLA B27 pozitif olan olgularda ankilozan spondilite dönüşme oranı oldukça yüksektir ve hastalık sık sık yinelemeler ile sürer. EİA'nın aslında juvenil spondilartropatilerin erken dönemi olduğunu savunan ve bu grup hastalıkların JİA başlığı altında değil de spondilitler içinde değerlendirilmesini öneren araştırmacılar da vardır.

Akut semptomatik üveit, entezitle ilişkili artritli hastaların yaklaşık %10-20' sinde görülür. Üveit çoğunlukla akut ve ağrılıdır ve fotofobi eşlik eder. İritis, sklera ve konjonktivanın belirgin kızarıklığı ile karakterizedir. Üveit tek taraflı ve ataklar halinde belirginleşebilir. Hatta iskelet yakınmalarından önce kendini gösterebilir. Yani akut, tekrarlayıcı, bazen tek taraflı olabilen ön üveit durumunda gelişebilecek spondilit ve alt ekstremitelerin asimetrik büyük eklem artritisi akılda tutulmalıdır. Tutulan eklemler ayak bileği, kalça, diz ve tarsometatarsal eklemlerdir. Akut anterior üvetin HLA B27 pozitif olan hasta grubunda gelişme olasılığı daha yüksektir.

E. Juvenil psöriatik artrit: Genellikle 9–12 yaşları arasında başlar ve kız çocuklarında erkeklere oranla biraz daha sık görülür (3:2). Southwood'un önerdiği juvenil psöriatik artrit (JPsA) tanı ölçütleri şöyledir: Majör olanlar artrit ve tipik sedef plakları, minörler ise daktilit, yüksük tırnak, sedefe benzer döküntü, ailede sedef öyküsünün bulunması. Kesin JPsA için 1 majör artı 3 minör ya da 2 majör kriter gerekmede, olası tanı içinse 1 majör artı 2 minör yetmektedir. Eklem tutulumu tipik olarak küçük eklemleri tutan asimetrik bir oligo- veya poliartrit olarak başlar. Distal interfalangeal (DİF) eklem tutulumu sedef artritini düşündürür. Genellikle bir ya da birkaç parmağın hem MCF, hem PİF hem de DİF eklemi birden tutulur ve sosis parmak denen görüntü ortaya çıkar. Bu görüntü artrit yanında fleksor tenosinovit ile

de oluşur. Hastaların %20–40 kadarında bu klinik tablo vardır. Etkilenen parmakta tırnaklarda çukurcuklar görülür. Bazı hastalar ise sero-pozitif poliartritler JİA'dakine benzer simetrik poliartrit ile karşımıza gelebilir. Sakroileit genellikle tek taraflıdır. Juvenil psöriatik artrit'te aksiyel tutulum erişkinlere oranla daha azdır ve yaşamlarının daha ileri dönemlerinde ortaya çıkar. Erişkinlerden bir farkı da artroplasti gerektiren kalça tutulumunun çocuklarda daha fazla olmasıdır.

Sedefin deri bulguları bazen çok belirgin ve yaygın olabilir. Ancak bazı olgularda özellikle aramak gerekebilir. Tipik olarak sedef plakları eklemlerin ekstansör yüzlerine, saçlı deriye, umbilikal çukura, perineye yerleşir. Tırnaklardaki sedef bulguları da oldukça tipiktir. Yüksük tırnak görünümü, subungal hiperkeratoz, onikoliz gibi değişiklikler artritle seyreden sedef olgularında %60 oranında görülmesine karşılık, artrit olmayanlarda % 30–40 kadardır.

Kronik ön üveit JPsA'da %17 oranında görülmekte ve bunların %60-70'inde ANA pozitif olarak bulunmaktadır.

III. TANI:

JİA tanısı tamamı ile klinik ölçütlere dayanılarak yapılmaktadır (Tablo I'de JİA'nın sınıflama ve tanılandırılması sunulmuştur). JİA tanısının konulabilmesi ve tam klinik tablonun oturması bazen uzun bir zaman dilimini alabilir. Hastalar başlangıçta farklı tanımlar ile izlenebilir. Hastalığın özgün bir laboratuvar verisi yoktur. Laboratuvar verileri yalnızca ayırıcı tanıda, alt grupları ayırmada ve izlemde yardımcı olmaktadır. Tanıda, mutlaka her hastaya özellikle ön kamara olmak üzere göz muayenesi yapılmalıdır.

IV. TEDAVİ:

Çocukluk çaığında en sık rastlanan süregen hastalıklardan birisi olan JİA'nın gidişi sırasında ciddi sakatlıklar ve ölümler ortaya çıkabilmektedir. Eklemlerde oluşan yangısal bozuklukların süregenleşmesi hastanın yaşam içindeki hareketliliğini ve üretkenliğini belirgin biçimde kısıtlar. Eklemlerdeki bu değişikliklere yol açan ise hastalarda var olan ve kontrol altına alınması çok zor olan yangısal süreçtir. Bundan ötürü bu tanıyı alan hastaların hızla ve etkin biçimde tedavi edilmeleri gereklidir.

Tüm romatizmal hastalıklarda olduğu gibi JİA tedavisi de bir ekip işidir. Bu ekipte çocuk romatologu, fizyoterapist, göz hekimi, ortopedist, çocuk psikiyatristi ve hasta ailesi etkin olarak yer almalıdır. Tedavinin tıbbi boyutunda öncelikli amaç ağrının geriletilmesi, hastalık aktivitesinin baskılanması ve kısıtlanan hareket açıklığının geri kazanılmasıdır.

JİA tedavisinde birincil amaç klinik baskılanmadır. Klinik baskılamada söz edilen anlamlı yangısal hastalık aktivitesinin hiç olmamasıdır. Amaca ulaşana kadar ilaç tedavisi en az üç ayda bir kontrol edilmeli ve gerekirse düzenlenmelidir. Hastalık

aktivitesi düzenli (1-6 ay arası dönemlerle) izlenmelidir. Amaçlanan tedavi hedefi hastalık süresince sürdürülmelidir. Hastayla ilgili etmenler, hastalığı arttıran durumlar ve ilaç riskleri, seçilecek hastalık aktivite ölçüm aracını ve tedavi hedefini etkileyebilir. Hasta ve ailesi bu süreçle ilgili ayrıntılı olarak bilgilendirilmelidir.

A. JİA tedavisinde kullanılan biyolojik olmayan ilaçlar:

JİA'nın tıbbi tedavisinin temelini oluşturan ilaçlar içinde çocuklarda en sık kullanılanı non-steroidal anti inflammatuar ilaçlardır (NSAİİ). En yaygın kullanımı olan NSAİİ'lar ibuprofen, endometazin, tolmetin ve naproksen sodyumdur. Bu ilaçlar düşük dozlarda analjezik etki ile ağrıyı azaltırlar, ancak yüksek dozlarda antienflammatuar etki gösterirler. Tedavinin ilk 1-3 günü ağrının azalması şeklinde yanıt alınır.

Tedavide çoğunlukla NSAİİ yalnız başına etkili olamadıkları için diğer uzun etkili ve daha güçlü antienflammatuar ilaçlara gereksinim duyulur. Özellikle oligoartrit ve entezitle ilişkili artritlerde sulfasalazinin etkinliği yapılan çalışmalarda kanıtlanmıştır. Bu nedenle oligoartrit ve entezitle ilişkili artritli hastalarda sıklıkla kullanılmaktadır. Tedaviye yanıt 6-8 hafta sonunda alınır. Yan etkileri; alerjik reaksiyonlar, kemik iliği baskılanması, sindirim sistemi şikayetleri, geriye dönüşlü sperm sayısında azalma, karaciğer ve böbrek yan etkileridir. Sistemik JİA'da yan etki riski arttığı için kullanılması önerilmemektedir. Başlangıç dozu 10-20 mg/kg/gün olup haftalar içinde doz 30-50 mg/kg/güne çıkılır.

Metotreksat, romatoid artritte olduğu gibi JİA'da da hastalığın seyrini anlamlı olarak düzeltmiştir. JİA tedavisinde etkinliği kanıtlanmış ve yan etkileri oldukça az gözlenen uzun etkili bir ilaçtır. Düşük dozlarda interlökin-1 yapımını ve birçok hücresel işlevleri engelleyerek antienflammatuar etkinlik göstermektedir. Tedavi dozu 0,5-1 mg/kg/hafta'dır. Bu dozun üzerinde tedavi yanıtı değişmemektedir. Ağızdan, deri altı ya da kas içi olarak verilebilir. Çoğu hasta tedaviye başlangıcın ilk 2-3 haftasında yanıt verir. Ancak tedaviye yanıt bazen uzun sürebilir. Haftalık dozlar halinde kullanılan metotreksatın en önemli yan etkileri karaciğer ve kemik iliği üzerinedir. Bundan ötürü 2-3 aylık aralarla tekrar edilecek karaciğer enzimleri ve tam kan sayımı ile yan etkilerin izlenmesi gerekmektedir. Kemik iliği üzerindeki etkilerini azaltmak, bulantı, ağız ülseri, orta derecede saç dökülmesi gibi yan etkileri kontrol etmek için 1 mg/kg/gün folinik asit veya folik asit eklenmesi önerilmektedir. Ama bu noktada unutulmaması gereken bir diğer noktada alınan folik asitin metotreksat etkisini azaltabileceğidir.

Kortikosteroidler, antienflammatuar ilaçlar içinde en etkili olanıdır. Ancak yan etkilerinin fazla olması nedeniyle kullanımı sınırlıdır. Oligoartiküler tip hastalıkta özellikle tek eklem tutulumu ile kendisini gösteren büyük eklem tutulumunda eklem içine steroid kullanımı oldukça yararlıdır. Bu amaçla uzun etkili steroidler metil prednizolon asetat ya da triamnisolon heksasetonid kullanılmaktadır. Yerel olarak kullanılan triamsinolon heksasetonitin daha etkin olduğu yapılan çeşitli çalışmalar

ile gösterilmiştir. Bu şekilde steroidlerin sistemik yan etkilerinden korunmuş olunur. Tedaviye yanıt genellikle yavaş olarak gelişir; ancak zamanla hastaların klinik bulguları düzelir. Aynı ekleme yineleyen eklem içi steroid enjeksiyonu gerektiğinde aradan 3–4 aylık bir sürenin geçmesi gereklidir.

Sistemik tip artrit grubunda steroidlerin ağızdan ya da parenteral kullanımı sistemik bulguları belirgin olarak geriletir. Eklemdeki ağrı, şişlik, duyarlılık veya hastalıkla ilişkili kardit, hepatit, akciğer hastalığına ek olarak ateş, kaşeksi ve anemi gibi bulgular steroid tedavisine anlamlı yanıt verirken, eklemlerdeki yıkıcı olaylar çoğunlukla süregelir. Sistemik steroidlerin kullanılmasına bağlı olarak büyüme geriliği, glukoz intoleransı, şişmanlık, aşırı kılınma, osteopeniye bağlı patolojik kemik kırıkları ve vertebralarda çökme, gözde katarakt oluşumu, lipitlerde yükselme, yüksek tansiyon, immün baskılanma, psikişik durumda bozulma ve miyopati gibi yan etkiler görülebilir. Ancak hastalığın etkin süreci kontrol altına alındıktan sonra düşük doz ya da gün aşırı doz sistemik steroid kullanımına bağlı gelişen bu yan etkilerin görülme sıklığını azaltır. Doz kardit veya perikardite bağlı gelişen konjestif kalp yetersizliği veya tamponat durumunda 1–2 mg/kg/gün'e çıkartılabilir. Bunun dışında genellikle 1 mg/kg/gün'den daha az dozda verilir. Hastanın yakınmalarının ve fizik bulgularının azalmasına bağlı olarak doz azalması yapılabilir. Nadir durumlarda, tek defada 30 mg/kg gibi yüksek dozlarda steroid kısa süreli şiddetli sistemik hastalığı baskılamak için parenteral yolla kullanılabilir ve gerektiğinde bu doz tekrarlanabilir.

B. Biyolojik ilaçlar:

Tedavide son yirmi yıldır erken yoğun tedaviye (metotreksatin erken kullanılması) karşın pek çok çocuk hasta erişkin dönemine kronik aktif hastalık ile girmektedir. Bu nedenle kronik sekel sıklığının azalması ve tam baskılanma elde edilmesi amacıyla biyolojik ilaçlar JİA tedavisinde kullanılmaya başlanmıştır. Aslında JİA'sı olan her çocuğun ilk 3-6 aylık tedavi sonunda uzun etkili ilaçlara yanıt alınmamış ise biyolojik ilaçları kullanma hakkı vardır. Çocuk romatoloji uygulamasında kullanılan biyolojik ilaçlar tablo III'de özetlenmiştir.

Tablo III. Juvenil idyopatik artrit tedavisinde kullanılabilen biyolojik tedaviler

Jenerik adı	Ticari adı	Mekanizma	FDA onayı	Doz
Etanersept	Enbrel	TNF baskılanması, füzyon protein TNF reseptör baskılanması	Var	0,8 mg/kg/hafta ya da haftada iki kez 0,4 mg/kg (en üst doz 50 mg/hafta)

İnfliksımab	Remicade Remsima	TNF baskılanması; anti-TNF monoklonal kimerik antikor	Yok (üveitte var)	5-10 mg/kg/ay (en üst doz 200 mg/ay)
Adalimumab	Humira	TNF baskılanması, anti TNF monoklonal Antikor	Var	<30kg: 24 mg/m2//2 haftada bir, >30kg: 40 mg/2 haftada bir
Anakinra	Kineret	IL1-reseptör karşıtı	Yok	1-2 mg/kg/gün (en üst doz 200 mg/gün)
Kanakinumab	Ilaris	IL-1 inhibitör, anti IL-1beta monoklonal antikor	Var	<40 kg: 4-6 mg/kg/ 4-8 hafta, >40kg: 150-300 mg/doz/4-8 hafta
Rilonacept	Arcalyst	IL-1 baskılanması; çözünebilir füzyon proteini	Var	2.2-4.4 mg/kg/hafta
Tosilizumab	Actemra	IL-6 reseptör antagonist	Var	≤ 30 kg, 12 mg/kg/2- 4 hafta ≥ 30 kg, 8 mg/kg/2-4 hafta (en üst doz 400 mg)
Abatasept	Orencia	T hücre kostimulatörü; çözünebilir füzyon proteini	Var	10 mg/kg /4 hafta (en üst doz 500 mg)
Ritüksımab	MabThera	CD20 antijen baskılanması	Var	375 mg/m2/hafta, 4 hafta süre ile haftada bir (en üst doz 500 mg)

Tüm romatizmal hastalıklarda olduğu gibi JİA'da da bilinmeyen bir nedenle doku makrofajları uyarılır. Bunun ardından ise bozulan yardımcı T hücre yanıtı ile ortama

yoğun miktarda proenflamatuar sitokinler salgılanır. Bu sitokinlerden özellikle tümör nekrozis faktör-alfa (TNF-alfa), interlökin-1 (IL-1) ve interlökin-6 (IL-6) oluşan enflamatuar süreçten sorumludur. Özellikle TNF-alfa oluşan sinovitten ve yangısal olaylardan, IL-1 ise eklem yıkımından, IL-6 ise hastalarda oluşan ateş, döküntü gibi sistemik bulgulardan sorumludur. Bu sitokinlere karşı olarak oluşturulan biyolojik ilaçların romatolojik hastalıkların tedavisinde kullanılması giderek artmaktadır.

1. TNF- alfa karşıtları: TNF-alfa, JİA patogeneğinde önemli bir rolü olan bir sitokindir, hem serum hem de sinovyal sıvıda yüksek düzeylerde bulunur. Ayrıca, çözünebilir TNF almaçlarının serum seviyesi de hastalığın etkinliği ile ilişkili olduğu gösterilmiştir.

Etanersept: Etanersept, insan TNF reseptörünün ekstrasellüler bölgesini içeren dimerik bir füzyon proteinidir. İlk olarak üretilmiş olan biyolojik ilaçtır. İnsan IgG'sine Fc alması üzerindeki p75 TNF alması aracılığı ile bağlanıp baskılar. Aynı zamanda TNF-betayı da baskılar. Rekombinan DNA teknolojisi ile üretilir. TNF-alfa yolunun baskılanması ile diğer enflamatuar sitokin düzeyleri, lökosit göçü ve matris metalloproteinazlarının üretimi de baskılanır. Etanersept, özellikle periferik eklem artritleri üzerinde çok etkilidir. Poliartiküler JİA'lı olgularda ise en etkin tedavi seçeneğidir. İlaç 0,8 mg/kg/hafta dozunda etkin ve güvenilir olduğu gösterilmiştir. İlacın etkinliği ikinci ya da üçüncü dozdan sonra belirgin olarak ortaya çıkar.

Etanerseptin kullanımındaki en önemli yan etkisi enjeksiyon bölgesinde oluşan yerel reaksiyonlardır. Bundan ötürü ilacın farklı bölgelere uygulanması daha güvenlidir. Daha az sıklıkta, yineleyen üst solunum yolu enfeksiyonları görülebilmektedir.

İnfliksımab: İnfliksımab, kimerik insan/fare anti-TNF etkili monoklonal antikorudur. Hücre yüzeyindeki tüm TNF-alfa reseptörlerine bağlanır. İnfliksımab, etanerseptten farklı olarak hem çözünen hem de hücre üzerindeki TNF almaçlarını etkiler. JİA tedavisinde etkinliği gösterilmiştir. Diğer ilaçlardan farklı olarak 3-6 mg/kg (en yüksek dozu 200 mg), 4-8 haftada bir damardan uygulanır. İlacın etkinliği yaklaşık birinci ayda ortaya çıkar. İnfliksımab, özellikle aksiyel iskelet sisteminin etkilendiği spondiloartropatilerde, yangısal barsak hastalıklarında, psoriatik artrit ve üveitlerde etkilidir. Diğer anti-TNF tedaviler gibi infliksımabın metotreksat ile birlikte kullanılması ilacın etkinliğini belirgin olarak arttırmaktadır. İnfliksımabın uygulaması oldukça sıkıntılıdır. Enfüzyon sırasında anafilaktik reaksiyonları yansılayacak biçimde titreme, ürtiker, kasılma ve ateş nöbetleri görülebilir. Bu reaksiyonları önlemek amacı ile enfüzyon öncesinde ya da sırasında antihistaminik, parasetamol ve steroid uygulanabilir. Uzun süreli uygulamada otoantikor oluşumu görülebilir.

Adalimumab: Adalimumab, TNF-alfa'ya karşı üretilmiş bir insan monoklonal antikorudur. Adalimumab, infliksımaba göre daha az immünojenik ve daha uzun yarı ömürlüdür. İlaç her iki haftada bir 40 mg dozundan cilt altı enjeksiyonu olarak

kullanılmaktadır. Çocuklardaki kullanım dozu ise 24 mg/m²/14 gündür. İlacın metotreksat ile birlikte kullanılması etkinliğini belirgin olarak arttırmaktadır. Bu sonuçlar kullanılan TNF-alfa karşıtı ilaca yanıt olmadığında ilaçta değişikliği yapmanın yararını ortaya koymaktadır. Yakın zamanda Amerika'da FDA tarafından dört yaş ve üstü için poliatiküler JİA'da kullanım izni almıştır.

2. İnterlökin-1 karşıtları:

Anakinra: İnsan rekombinan IL-1 reseptör antagonistidir. IL-1' reseptörüne bağlanarak, IL-1 aktivitesini azaltır. Çocuklarda 1-2 mg/kg/gün dozundan, cilt altı enjeksiyon yolu ile kullanılır. En üst dozu ise 100 mg/gündür. Yarılanma ömrü 4-6 saat olması nedeniyle günlük enjeksiyon yapılması gerekmektedir. Patogenezinde IL-1'in önemli bir rolü olması nedeniyle sistemik JİA tedavisinde ve dirençli AAA tedavisinde yeğlenmektedir. Anakinranın uygulamasındaki en önemli zorluk her gün uygulanması ve enjeksiyon yerlerinde oluşabilen yerel reaksiyonlarıdır. Anakinra genellikle iyi tolere edilmekte olup, ciddi yan etki nadiren görülür. Dezavantajı hergün enjeksiyon gerektirmesidir, enjeksiyon bölgesinde kaşıntılı döküntü sık görülebilmektedir. Döküntü zaman içinde kendiliğinden düzelmekle birlikte soğuk uygulama ile düzelmeye daha hızlıca sağlanabilmektedir.

Kanakunimab: bir monoklonal IgG1 antikorudur; IL-1 β'nin izoformu gibi davranış molekülünün etkinliğini azaltır. Dirençli AAA ve sistemik JİA'lı olgulardaki etkinliği yapılan çalışmalar ile gösterilmiştir. Kullanım dozu 40 kg'ın altındaki çocuklar için 4 mg/kg/4-8 haftada bir, 40 kg'ın üstündekiler için ise 150 mg/doz/4-8 haftada bir olarak önerilmektedir. Yerel enjeksiyon reaksiyonunun daha az olması ve yarı ömrünün anakinraya göre daha uzun olması dolayısı ile; birçok klinisyen tarafından ilk kullanılan anti IL-1 olarak yeğlenmektedir. Aynı zamanda, kanakunimab AAA dışındaki diğer birçok otoenflamatuvar hastalığın tedavisinde de güvenle kullanılmaktadır.

Rilonasept: rekombinan füzyon proteini olarak IL-1 reseptör proteini ile birlikte etkinliğini ortadan kaldırır. Kullanım dozu 2,2-4,4 mg/kg/haftadır. Sistemik JİA'da başlangıç tedavisi olarak önerilmemekle birlikte; diğer IL-1 karşıtlarına yanıtızlık; aktif hastalık ve aktif artrit durumlarında önerilmektedir.

3. İnterlökin-6 karşıtı tedavi:

Tosilizumab: monoklonal IL-6 reseptör antikorudur. IL-6 reseptörüne bağlanarak, IL-6-IL6R bağlantısını ortadan kaldırarak etki gösterir. Sistemik JİA'da serum IL-6 düzeyleri CRP ve ateşle ilişkilidir. Tosilizumab, aktif sistemik JİA tanılı iki yaş ve üzeri çocuklarda tek başına ya da metotreksatla birlikte kullanılabilir. Kullanım dozu çocuğun ağırlığı 30 kg'ın altında ise 12 mg/kg, üstünde ise 8 mg/kg/2-4 haftadır. Sistemik JİA' da daha önceki tedavilere yanıtızlık durumunda, özellikle düzelmeyen, etkin seyreden artrit durumlarında ve poliatiküler JİA'da kullanımı uygundur.

4. T hücre ve B hücre hedef alan tedaviler:

Abatasept: Abatasept (CTLA4-Ig), etkinleştirilmiş edilmiş T hücrelerin verdiği bağışık yanıtın ön uyarısını dışlar. Abatasept 2008 yılından bu yana altı yaşından büyük poliartiküler JİA'lı olgularda FDA onayı ile kullanılmaktadır. İlaç 10 mg/kg dozundan aylık enfüzyonlar halinde kullanılır. TNF-alfa inhibitörlerine yanıtızsızlık durumunda kullanımı önerilmektedir.

Ritüksimab: B hücre apoptozunu arttıran ve CD20 taşıyan olgun B hücrelerini azaltan insan monoklonal antikorudur. Ritüksimabın ana hedefi olgun B hücreleridir. B hücre ilişkili tüm hastalıklarda çok etkindir. İlk olarak non-Hodgkin lenfomalarda kullanılan bu ilaç daha sonra dirençli romatizmal hastalıklarda ve özellikle sistemik lupus eritematozusta kullanılmaktadır. Erişkin romatoid artrit hastalarında diğer anti-TNF'lere yanıtızsızlık durumunda kullanım endikasyonu vardır. İlaç 375 mg/m²'lik dozlar ile haftada bir dört enfüzyon halinde kullanılır. Gerek olursa bu tedavi üç ya da dört kez yinelenabilir.

Jüvenil idyopatik artrit tedavisinde kullanılan biyolojik ilaçlar JİA'nın seyrini anlamlı olarak değıştirmişlerdir.

KANAMALI ÇOCUĞA YAKLAŞIM

Alphan KÜPESİZ

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatik Hematoloji Onkoloji BD Ankara

Kanama semptomları olan bir hastanın klinik değerlendirmesi, çocuğun yaşı, cinsiyeti, klinik durumu, geçmişi ve aile öyküsü dikkate alınarak dikkatli bir öykü almakla başlar. Kanama belirtileri sağlıklı çocuklarda ortaya çıkar ve mutlaka genelleştirilmiş bir kanama bozukluğunu göstermez. Örneğin, burun kanaması, rinit, travma, yüzeysel damarlar veya kuru havadan kaynaklanabilir. Bununla birlikte, olağandışı sıklık, süre veya ciddiyetle ortaya çıkan semptomlar, altta yatan bir kanama bozukluğunun düşündürmelidir.

Kanama bulguları bazen basit cerrahi travma (örneğin, tonsillektomi, sünnet, diş çekimi) sonrası oluşabilir; ancak, özellikle çocuğun önceden kanama belirtileri öyküsü varsa, altta yatan bir kanama bozukluğu olasılığını akla getirmelidir. Klinisyenler için anormal olarak değerlendirilen morarma veya kanamanın (örneğin, sıklık, süre veya atakların ciddiyeti nedeniyle) kanama bozukluğundan veya kazara yaralanmadan kaynaklanabilir. Ayrıca, çocuk istismarı da dikkate alınmalıdır. Bu nedenle kanamanın zamanı, kanama tipi, yeri, semptom derecesi, provoke edici yaralanmaların doğası ve bu yaralanmaların çocuğun gelişimi ve aktivite düzeyi ile tutarlı olup olmadığına dair tüm detaylar incelenmelidir.

Klinik özellikler - Kalıtsal bir kanama bozukluğu, kanama belirtilerinin başlangıcında bebeklik döneminde veya erken çocukluk döneminde, özellikle pozitif aile öyküsü ile ilişkiliyse kuvvetle düşünülmelidir.

Aşağıdakiler, altta yatan bir kanama bozukluğunu gösteren tipik örneklerdir:

- Göbek kemiğinden kanaması olan bir yenidoğan, faktör XIII eksikliği de dahil olmak üzere pıhtılaşma protein defektleri açısından değerlendirilmelidir. Başka bir risk faktörü olmayan bir bebekte intrakranial kanama da faktör XIII eksikliğine dikkat etmelidir.
- Bir düşmeden sonra yürümeye başlayan ve ağırlı şişmiş eklem ile başvuran bir erkek bebekte aksi ispatlanana kadar hemofili olduğu tahmin edilmektedir. Benzer şekilde, erkek bir bebekte veya genç bir çocukta alışılmadık şekilde belirgin bir kas hematomu, sünnetten sonra aşırı kanama hemofili için dikkat çekicidir.
- Viral bir enfeksiyonun ardından peteşi ve / veya mukokutanöz purpura ile başvuran sağlıklı bir çocukta akut postinfeksiyöz immün trombositopeni en olası tanıdır.

- Aşırı adet kanaması, tekrarlayan burun kanaması ve solukluğu ile başvuran ergen bir kız, en sık görülen kalıtsal kanama bozukluğu olan von Willebrand hastalığına (VWD) sahip olabilir.

Aile öyküsü - Aile öyküsü, kalıtsal bir pıhtılaşma bozukluğunun olası bir tanısını desteklemede yardımcıdır. Kanama belirtilerinin sadece erkek kardeşlerde ve dayılarda bulunması, hemofili A veya B'de görüldüğü gibi X'e bağlı resesif kalıtımın göstergesidir. Bununla birlikte, negatif bir aile öyküsü, kalıtsal bir pıhtılaşma bozukluğunu dışlamaz; Hemofili hastalarının üçte birinde aile öyküsü negatiftir.

Buna karşılık, kalıtsal hemorajik telanjiektazi (Osler-Weber-Rendu hastalığı) gibi otozomal dominant hastalıklarda, doğru bir soyağacı, her iki cinsiyetten etkilenen bireyleri gösterecektir. Çoğu VWD örneği de otozomal dominant şekilde iletilir. Nadir pıhtılaşma faktörü eksikliklerinin (örn. Faktör VII veya faktör XI eksikliğinin) ciddi formları gibi otozomal resesif bozukluklarda, aile öyküsü negatif olabilir; akrabalık, bu tür eksikliklerin olasılığını artırır.

İlaçlar - Bitkisel ilaçlar (örneğin, zencefil, ginkgo biloba, büyük miktarda sarımsak) dahil olmak üzere kapsamlı bir ilaç kullanımı öyküsü çok önemlidir. Özellikle, aspirin , bazı ilaçlar ve aspirin içeren anti-inflamatuar ilaçlar (ibuprofen veya naproksen) için sorgulama yapılmalıdır. Bu tür ilaçlar trombosit fonksiyonunu bozar ve altta yatan bir pıhtılaşma bozukluğunu kötüleştirir. Çocuklarda morarma veya kanama şüphesi olmasa bile, bu ajanların yakın zamanda kullanılması (yani bir ila iki hafta içinde) hakkında soru sorulması önemlidir; çünkü bunlar, trombosit fonksiyon testlerinde anormalliklere neden olabilir. Yanlışlıkla veya kasıtlı olarak warfarin veya warfarin içeren rodentisitlerin yutulması da çocuklarda kanama semptomlarına neden olabilir.

LABORATUVAR DEĞERLENDİRMESİ

Genel Bakış - Tek başına hiçbir test, özellikle trombosit fonksiyonundaki veya fibrinolitik yoldaki anormallikler için genel hemostaz sürecini güvenilir bir şekilde taramaz. Çocuklarda kanama bozukluklarının değerlendirilmesi hemostazı değerlendiren genel tarama testleriyle başlar. Bu testlerin sonuçlarına ve klinik şüphelere dayanarak, olasılıkları daraltmak veya kesin bir tanı koymak için ek, daha spesifik testler yapılır.

Her zamanki ilk tarama testleri şunları içerir:

- Tam kan sayımı
- Periferik kan yayma incelenmesi
- Protrombin zamanı (PZ) / Aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTZ)

Pıhtılaşma testlerinin sonuçlarını yorumlamak için kan örneğinin uygun şekilde toplanması esastır. Pıhtılaşma testleri için en uygun örnek hava kabarcıkları veya doku sıvısı kontaminasyonu olmayan temiz bir şekilde alınmalıdır. Dokuz parça kan, bir parça sitrat oranında bir sodyum sitrat çözeltisi ile antikoagüle edilmiş kan üzerinde pıhtılaşma testleri yapılır. Hematokrit yüksek olduğunda (örneğin yenidoğanlarda ve siyanotik kalp hastalığı olan çocuklar), uygun oranın sağlanması için sitrat miktarı azaltılmalıdır.

Periferik yaymanın incelenmesi, altta yatan bir etiyoloji gösteren bulguları ortaya koyabileceği için önemlidir. Ek olarak, trombositopenili bir hastada tanınal olasılıkları daraltmaya yardımcı olan trombosit boyutunun değerlendirilmesine izin verir.

Protrombin zamanı (PZ) - Ekstrinsik yoldan ve son ortak yoldan fibrin üretimi, doku tromboplastini (doku faktörü) gerektirir; VII, X ve V faktörleri; protrombin (faktör II); ve fibrinojen. Bu yolun işleyişi PZ ile ölçülür. PZ, K vitaminine bağlı pıhtılaşma faktörlerinde, özellikle II, VII ve X faktörlerinde meydana gelen değişikliklere karşı duyarlıdır ve K vitamini antagonistleriyle tedaviyi izlemek için kullanılır.

Aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTZ) - aPTZ, intrinsek ve ortak koagülasyon yollarını ölçer. Bu aPTZ rutin olarak intrinsek pıhtılaşmayı ve heparin antikoagülasyonunun derecesini değerlendirmek için kullanılır. APTZ, XII, XI, IX ve VIII faktörlerinin eksikliğine ve heparin gibi inhibitörlere karşı duyarlıdır. Genel yoldaki eksikliklere (örn. Faktör X ve V, protrombin ve fibrinojen) PT'den daha az hassastır ve faktör VII ve XIII'deki değişikliklerden etkilenmez.

Fibrinojen - Fonksiyonel fibrinojen konsantrasyonu, en yaygın olarak trombin zamanının (TT) hassaslaştırılmış bir modifikasyonu kullanılarak ölçülürken, yapısal (antijenik) seviyeler immünolojik analizlerle ölçülür. Kalıtsal bir disfibrinojenemili hastalarda immünolojik ve fonksiyonel fibrinojen testleri uyumsuz olabilir. Klinik olarak anlamlı fibrinojen bozukluklarının çoğu vakasında, PZ ve aPTZ'nin her ikisi de uzar.

Trombin zamanı ve reptilaz zamanı - TZ, heparin veya hipofibrinojenemi varlığında uzar (yaygın intravasküler koagülasyonda [DIC] olduğu gibi). TZ ve reptilaz zamanının (RZ) eş zamanlı olarak ölçülmesi, heparin kontaminasyon olasılığını değerlendirmek için yararlıdır. Bu testler, fibrinojenin fibrin monomerlerine dönüşümünü ve ilk pıhtı oluşumunu sırasıyla trombin ve reptilaz ile ölçmektedir.

Özel faktör eksiklikleri ve inhibitörleri için testler - Anormal olarak uzamış bir PT veya aPTT, bir pıhtılaşma faktörünün yokluğuna veya konsantrasyonuna veya pıhtılaşma faktörlerinden birine karşı bir inhibitör varlığına bağlı olabilir:

- Bir faktör eksikliği, normal plazma ("karıştırma çalışması") ilavesiyle düzeltilebilir olmalıdır. Bu normalde anormal PT veya aPTT'nin 1: 1 hasta ve normal plazma karışımı ile tekrarlanmasıyla gerçekleştirilir. 1: 1 karışımı anormal testi düzeltirse, bir pıhtılaşma faktörü eksikliği olması muhtemeldir. 1: 1 hasta ve normal plazma karışımının denenmesinden sonra, anormal testin düzeltilmemesi veya sadece kısmen düzeltilmesi durumunda bir faktör inhibitörünün varlığından şüphelenilir. Faktör VIII'e karşı kazanılmış antikorlar gibi bazı durumlarda, aPTZ karıştırmadan hemen sonra düzeltebilir, ancak 37 ° C'de sadece 60 ila 120 dakika inkübasyondan sonra uzayabilir.

Antifosfolipid antikorları - Faktör inhibitörlerine ek olarak, bazı antifosfolipid antikorları (lupus antikoagülanları), normal plazma ilavesiyle düzeltilmeyen uzun süreli bir aPTZ ile sonuçlanabilir.

Kanama zamanı - Damar duvarı ile trombosit etkileşiminin bir ölçüsü olan kanama zamanı, testi standart bir şekilde uygulama zorluğundan dolayı rutin olarak çocuklarda (veya yetişkinlerde) tarama testi olarak yapılmaz. Üstelik normal bir test cerrahi işlemlerin güvenliğini öngöremez. Ameliyattan önce tarama testi olarak önermiyoruz.

PFA-100, trombosit ilişkili primer hemostazı ölçmek için tasarlanmış bir trombosit fonksiyon analiz cihazıdır. Çeşitli kalıtsal ve edinilmiş primer hemostaz bozukluklarının araştırılmasında tarama testi olarak kullanılmıştır. Ancak klinik ortamda kanama riskini öngörmeye yetersiz bir araç olmaya devam etmektedir. PFA-100'ü, yetersiz hassasiyet nedeniyle VWH veya trombosit fonksiyon bozuklukları için yeterli bir tarama testi olarak önerilmemektedir.

TANI YAKLAŞIMI

Anormal başlangıç testi

Pansitopeni - Çocuğun organomegali veya lenfadenopati ile birlikte veya sitopeni varsa, periferik kan yaymasının incelenmesi lösemik hücrelerin varlığını gösterebilir. Mukokutanöz kanama ve pansitopenili bir çocukta göz önünde bulundurulması gereken başka bir tanı aplastik anemidir. Aplastik aneminin konjenital formları olan çocuklarda tek veya çoklu iskelet anomalileri bulunabilir.

Normal PT ve uzamış aPTT - Aktive parsiyel protrombin süresinin (aPTT) izole edilmiş bir uzaması, intrinsek yol pıhtılaşma faktörü (faktör VIII, IX, XI ve XII), yüksek moleküler ağırlıklı kininogen (HMWK) veya prekallikrein eksikliğinden kaynaklanabilir. aPTT, lupus antikoagülanı gibi kazanılmış bir inhibitörle uzatılabilir. Von Willebrand faktörü (VWF), faktör VIII'i proteolizden koruduğu için, tip 2N von Willebrand hastalığında (VWD) faktör VIII bağlanma bölgesinde azalan plazma vWF veya bir mutasyon, azalan plazma faktörü VIII konsantrasyonlarına ve uzun bir aPTT'ye yol açabilir.

Aşağıdaki koşullar izole uzun süreli aPTT ile karakterize edilir:

- Hemofili - Hemofili A (faktör VIII eksikliği), belirgin şekilde uzayan aPTT veren en sık görülen kalıtsal hastalıktır. Bildirilen insidans 5000 erkekte 1'dir [31]. Hemofili B (faktör IX eksikliği) daha az görülür: 20.000 erkekte 1. Her iki rahatsızlığın da X'e bağlı bir resesif iletimi vardır ve fenotipin ciddiyetine bağlı olarak, ameliyat sonrası uzun süreli kanamadan veya diğer travmalardan spontan yumuşak dokuya ve eklem kanamalarına kadar değişen çeşitli bulgular göstermektedir. Mukokutanöz kanama (örneğin, aşırı morarma, oral yaralardan uzun süreli sızma) da oluşabilir.
- Faktör XI eksikliği - Faktör XI eksikliği Aşkenazi Yahudilerinde daha sık görülür ve sıklıkla doğada mukokutanöz olan değişken bir kanama öyküsü verir.
- Lupus antikoagülanları - Lupus antikoagülanları, uzun süreli aPTT üretebilecek edinilmiş inhibitörlerdir. Genellikle çocuklarda görülür, sıklıkla yeni enfeksiyonlarla, özellikle viral enfeksiyonlarla ilişkilendirilir ve genellikle geçicidir. Bu klinik ortamlarda görülen Lupus antikoagülanları ne kanama riski ne de tromboz için risk oluşturmaz.
- Faktör XII, HMWK ve prekallikrein eksiklikleri - Bunlar genellikle asemptomatik ve klinik kanama ile ilişkili değildir. Bu eksiklikleri olan kişiler, asemptomatik bir çocuk rutin preoperatif taramayla anlamlı derecede uzayan bir aPTT gösterdiğinde farkedilir.
- Heparin varlığı - Heparin içeren intravenöz yollardan alınan kan, izole aPTT uzamasının nedenlerinden biri olabilir. Heparin kontaminasyonu, trombin zamanı (TT) uzatıldığında muhtemeldir, ancak reptilaz zamanı (RT) değildir.

Uzun süreli PT ve normal aPTT - Protrombin zamanının (PT) izole bir uzaması kalıtsal veya edinilmiş faktör VII eksikliğinin karakteristiğidir. Kalıtsal faktör VII eksikliği fenotipik ve moleküler heterojenliği gösterirken edinilmiş faktör VII inhibitörleri çocuklukta çok nadir görülür.

Uzun süreli PT ve aPTT

Bu laboratuvar sonucunu veren kalıtsal eksiklikler arasında faktör X, V, II (protrombin) veya fibrinojen eksikliği; bu eksiklikler nadirdir. Kalıtsal fibrinojen bozuklukları (hipo veya afibrinojenemi) otozomal resesif bozukluklardır ve bu bozukluklarla ilişkili kanama kriyopresipitat veya fibrinojen konsantreleri ile tedavi edilebilir. Otozomal dominant bir hastalık olan disfibrinojenemi, kanama veya aşırı pıhtılaşma ile ilişkili olabilir.

Hasta çocuk - Hem PT hem aPTT'nin uzaması olan hasta bir çocukta, göz önünde bulundurulması gereken bozukluklar yaygın intravasküler pıhtılaşma (DİK), fulminan sepsis, ağır hepatoselüler fonksiyon bozukluğu ve ağır K vitamini eksikliğidir. Faktör V üretimi, K vitamini durumundan bağımsız olduğu için, faktör V

seviyesi, K vitamini eksikliğini (bu faktör V'nin normal olduğu) ve karaciğer hastalığı veya DİK (faktör V'nin azaldığı) arasında ayırt etmek için kullanılabilir.

Normal başlangıç testi - Kanama semptomları ve normal başlangıç laboratuvar taraması olan çocuklarda olası tanı VWH, bazı hemofili vakaları, faktör XIII eksikliği, trombosit fonksiyon bozukluğu, vasküler anormallik ve fibrinolitik bir bozukluğu içerir.

Von Willebrand hastalığı - VWD en yaygın kalıtsal kanama bozukluğudur, tahmin edilen prevalansı yüzde 1 kadar yüksektir. Üç ana VWH tipi vardır. Tip 1 ve 3, VWF'nin nicel eksiklikleridir, oysa Tip 2 nitel bir hastalıktır. VWH için yapılan laboratuvar testleri, faktör VIII tahlili, VWF aktivitesi (örneğin, ristosetin kofaktör tahlili veya diğer glikoprotein Ib bağlama aktivitesinin ölçüsü) ve VWF antijenini içerir. Trombosit sayısı, tip 2B VWH'li bazı hastalarda düşük olabilir.

Faktör XIII eksikliği ve diğer fibrinolitik bozukluklar - Aktive edilmiş faktör XIII, fibrin polimerin pıhtı stabilizasyonundan ve çapraz bağlanmasından sorumludur. Bu faktörün eksikliği, pıhtı stabilitesinin azalmasına ve anormal kanamanın azalmasına neden olan otozomal resesif bir hastalıktır. Faktör XIII eksikliğinin karakteristik anormalliklerinden biri, göbek kordonunun ayrılmasının geciktirilmesi ve göbekten geç kanamadır. Yenidoğan döneminde intrakranial kanama ve kötü yara iyileşmesi de eksiklik ile ilişkilidir. Faktör XIII eksikliğinden şüpheleniliyorsa, kantitatif test yapılmalıdır.

Trombosit fonksiyon bozuklukları - Trombosit fonksiyonlarının nitel bozukluklarının varlığını doğrulayan çalışmalar, periferik kan yaymasında trombosit morfolojisinin değerlendirilmesini, trombosit agregasyon testlerini ve diğer trombosit fonksiyon testlerini içerir. Anormal trombosit fonksiyonunun kazanılmış nedenleri kalıtsal nedenlerden çok daha yaygındır ve aspirin ve nonsteroidal anti-enflamatuar ilaçların (NSAIDS), beta-laktam antibiyotiklerin, serotonin spesifik yeniden alım inhibitörlerinin, üreminin ve miyeloproliferatif ve miyelodisplastik sendromların varlığında olur.. Ayrıca, trombosit fonksiyon testleri yapılacaksa (örneğin, PFA-100, trombosit testleri) hasta, testten önce en az bir ila iki hafta boyunca ilaç almaktan kaçınmalıdır.

Klasik Kalıtsal Trombosit Fonksiyon Bozuklukları

- Glanzmann trombasteni - Trombosit glikoproteini IIb / IIIa kompleksindeki bir kusur ile karakterizedir. Belirgin mukokutanöz kanaması olan ve normal trombosit sayısı olan ancak trombosit agregasyonu olmayan bir çocukta bu hastalığın olasılığı vardır
- Bernard-Soulier sendromu - Trombosit glikoprotein Ib-IX-V kompleksi, dev trombositler ve trombositopeni derecesinden daha fazla kanama ile karakterizedir.

- Depolama havuzu hastalıkları - Chediak-Higashi sendromu, Hermansky-Pudlak sendromu, Wiscott-Aldrich sendromu bu gruptadır.

ERGENLİK DÖNEMİ AŞILAMASI

İlker DEVRİM

Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi EAH. İzmir

Aşılar, insanlığa temiz sudan sonra yapılmış en büyük katkıdır. Aşı hem bireysel bağışıklamayı sağlar, hem de kaspayıcılığı yüksek düzeyde olursa, aşılanmamış kişilerin hastalık ile temasını dolaylı yoldan engelleyerek, toplumda o hastalığın görülme hızını azaltır. Bu nedenle aşı sadece kişinin sağlığı için değil, toplum ve toplum sağlığı içinde vazgeçilmezdir. Ülkemizde çocuklarımız ücretsiz olarak 13 hastalığa karşı aşılanmaktadır ve aşılanma oranları %90'ların üzerindedir.

Aşılama programlarının çoğunun hastalıkların mortalite ve morbiditesinin azaltılmasında çok büyük etkisi olmuştur. Genellikle gelişmekte olan ülkelerin yanı sıra, gelişmiş ülkeler de dahil olmak üzere esas önem infant ve çocukların aşılanmasına verilmektedir. Bunun sonucunda örneğin Amerika Birleşik Devletleri gibi gelişmiş ülkelerde bile çocuklarda ve infantlarda aşılanma oranları oldukça yüksek iken, adolesanların çoğunda aşılanma oranları düşük seyretmektedir. Her yıl Amerika Birleşik Devletleri'nde yaklaşık olarak 3.5 milyon adolesanın yetişkin dönemine aşılanmadan gireceği tahmin edilmektedir.

1996 yılından itibaren, "Advisory Committee on Immunization Practice (ACIP)", "American Academy of Pediatrics (AAP)", "American Academy of Family Physicians (AFP)" ve "American Medical Association (AMA)" adolesan döneminde, özellikle 11-12 yaşta adolesanların aşılar yönünden değerlendirilmesini önermektedir. Pediatrik aşılanma oranları eskiye göre artmakla birlikte, özellikle adolesanlar ile ilgili yapılacak çok şey bulunmaktadır. Her adolesan tek tek değerlendirilmeli, rutin aşı hikayesi sorgulanmalı ve eksik aşıları yapma fırsatı kaçırılmamalıdır. Buna ek olarak yukarıda bahsedilen rutin aşılar dışındaki aşılar da olası risk grupları göz önüne alınarak uygulanmalıdır. Bu değerlendirme eksik aşılar için yakalama fırsatı olarak kullanılmalıdır ve adolesanın aşılanma hikayesi gözden geçirilmeli, buna ve klinik endikasyona göre hepatit B, suçiçeği, tetanoz ve difteri-tetanoz toksoit (Td) aşısı, veya ifdteri-tetanoz ve Aseleüler Boğmaca Aşısı, kızamık - kabakulak ve kızamıkçık aşısı (MMR) başta olmak üzere eksik aşılar yapılmalıdır. Ayrıca hastalar başta HPV, Influenza ve Meningokok aşıları açısından değerlendirilmelidir.

HİŞİLTİ FENOTİPLERİ, TANI VE TEDAVİDEKİ FARKLILIKLA

Demet CAN

Balıkesir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmunolojisi ve Allerji Hastalıkları BD

Okul öncesi dönemde tekrarlayan hışıltı atakları; erken başlangıçlı astım, hışıltılı bebek, erken hışıltı, infantil astım, tekrarlayan bronşiyolit, okul öncesi hışıltı gibi pek çok şekilde adlandırılmaktadır. Bunun nedeni tıpkı erişkin astımı gibi çok sayıda fenotipi barındırmasıdır. Altta yatan patogeneze aynı olmadığı halde aynı prezantasyon ile gelen mesela aynı klinik bulguları gösteren, aynı tetikleyiciler ile ortaya çıkan, tedaviye aynı yanıtı veren hastaların oluşturduğu kümeler, **fenotip** olarak adlandırılmaktadır. Başka bir deyişle hastalığın gözlenebilir ve ölçülebilir karakteristikleri fenotipi oluşturmaktadır. Buna karşın klinik özellikleri birebir aynı olmasa da aynı patogeneze sahip alt tipler ise **endotip** olarak sınıflandırılmaktadır. Endotiplerde alttaki mekanizma aynı olduğu için ortak bir biyobelirteç bulmak mümkündür (1,2,3). Ortak biyobelirteç ise kişiselleştirilmiş tedavi şansını getirir.

Astım önceleri intrensek/ekstrensek daha sonraları alerjik/nonallerjik ya da atopik/nonatopik sınıflandırılmakta iken günümüzde pek çok fenotip tanımlanmıştır. Günümüzde esas olarak Tip2/Eozinofilik astım (Erken Başlangıçlı Alerjik Astım, Geç başlangıçlı eozinofilik astım, Aspirin ile tetiklenen astım, Alevlenme eğilimli astım) ve Non Tip2/Non eozinofilik astım olarak ikiye ayrılmaktadır. Çocukluk çağı astımı da benzer şekilde eozinofilik inflamasyonun ön planda olduğu T2 yüksek astım ve nötrofilik inflamasyonun ön planda olduğu T2 düşük astım olarak ayrılmaktadır (2,4,5).

Astımın en sık görüldüğü yaş grubu okul öncesi çocuklardır. Bu dönemde *Akut bronşiyolit*, *Okul Öncesi Hışıltı* ve *Astım* olmak üzere 3 farklı hastalık benzer klinik özellikleri nedeni ile iç içe geçmektedir. Avrupa rehberleri ilk hışıltı atağını akut bronşiyolit olarak kabul ederken ABD rehberleri ilk atak şartını koşmadıkları için okul öncesi epizodik hışıltı ile akut bronşiyolit üst üste gelebilmektedir. Bu durumda eğer çocuk 1 yaşından büyükse, dinlemekle raller duyulmuyor sadece hışıltı duyuluyorsa, hışıltı rekürren ve epizodik karakterde ise, kişisel ya da ailesel atopi öyküsü varsa ve en önemlisi bronkodilatöre yanıt veriyorsa akut bronşiyolit değil okul öncesi hışıltı olarak kabul edilmelidir (6).

Okul öncesi hışıltı ile karşımıza gelen bir çocuğun prognozunu yani astım olarak yaşamına devam edip etmeyeceği önemli bir sorundur. O nedenle başta doğum kohortları olmak üzere pek çok araştırma bu konuya odaklanmış ve pek çok fenotip tanımlanmıştır (7). Önce Tucson Children's Respiratory Study tarafından zamana dayalı olarak göre 3 fenotip tanımlanmıştır (Tablo 1). Yine zamana dayalı olarak Avon Longitudinal Study 6 fenotip ve PIAMA çalışması 5 fenotip belirlemiştir (8,9,10). Bu fenotipler uzun bir izlem gerektirdiği için, hasta ile ilk karşılaşıldığında yardımcı olmadığı için Avrupa Solunum Derneği tamamen semptomaya dayalı olarak

2 fenotip belirlemiştir (Tablo 1). Ancak bu fenotipler aynı yıl bile bir diğerine dönebildiği için bu sınıflama yaygın olarak kullanılamamıştır (11). Bunların dışında yaşa dayalı, atopi varlığına dayalı, komorbiditeye dayalı, duyarlı bulunan alerjenlere dayalı, tetikleyicilere dayalı, inflamasyon tipine dayalı fenotipler tanımlansa da en yaygın kullanılanlar Tablo 1 'de gösterilmiştir.

Tablo 1- Okul öncesi hışıltı fenotipleri

Zamana dayalı ⁸	Geçici (<3 yaşta başlar ve biter)
	Persistan (<3 yaşta başlar ve 6 yaşa kadar devam eder)
	Geç başlangıçlı (> 3 yaşta başlar).
Semptoma dayalı ¹¹	Epizodik (sıklıkla ÜSYE ile ilişkili, epizodlar arası asemptomatik)
	Çoklu tetikleyicili (epizodlar arasında da semptomatik, akvite-gülme-ağlama ile tetiklenebilir)
Şiddete dayalı ¹²	Hafif
	Ağır atopik
	Ağır non atopik

Hışıltı fenotiplerini neden tanımaya çalışıyoruz?

Tüm hışıltı fenotipleri değerlendirildiğinde bu fenotipleri önceden tanımaya çalışmamız, 3 önemli amaca hizmet etmektedir:

1. Wheezy bronşit ya da viral solunum yolu enfeksiyonları sırasında ortaya çıkan *geçici hışıltı* ile *persistan hışıltı* yani astım olacak hastaları önceden ayırmaya çalışmak.
Bu şekilde astımlı çocukların erken tanı ve tedavi ile solunum fonksiyon testlerindeki kayıp önenebilecektir.
2. Ağır alevlenmelerle kendini gösteren fenotipi belirlemeye çalışmak.
Bu da bize bu grup hastalara profilaksi uygulayarak havayolunda ağır alevlenmelerin yapacağı hasarı azaltma şansı verecektir.
3. Etkili tedaviyi bulmaya çalışmak.
Kişiselleştirilmiş tedavi astımda giderek tercih edilmektedir. Eğer biobelirteçlerle de tiplendirme desteklenebilirse hedefe yönelik tedavi mümkün olacaktır.

Hışıltı fenotiplerine yönelik çalışmaların ışığında *geçici hışıltı* için erkek cinsiyet ve hastalığın hafif seyretmesi dışında anlamlı bir belirteç bulunmadığı söylenebilir. Buna karşın *persistan hışıltı* fenotiplerini işaret eden çok sayıda belirteç ortaya konmuştur. Persistan hışıltı ve astımda öne çıkan biyobelirteçler; serum ve balgamda (eozinofil, nötrofil, IgE, periostin, FeNo, IL-17) ve ekshale havada

(FeNO, EBC, VOCs) çalışılmıştır. Biyobelirteçler daha çok hastalığın şiddetini tayin etmede ve tiplendirmede yararlı olmaktadır (Tablo 2). Hışiltı fenotiplerini bilhassa ağır ve persistan hışiltıyı ayırt etmeye hedefleyen çalışmalar; tanıda, prognozu tayin etmede yararlı olduğu gibi erişkin astımda olduğu kişiselleştirilmiş tedavi ve korunma için fırsatlar sağlayabilir.

Tablo 2- Persistan hışiltıyı tanımamızı sağlayacak belirteçler

Etkenin Rinovirus olduğu alt solunum yolu enfeksiyonu sırasında hışiltı öyküsü

Ebeveynlerde astım olması

Egzema olması

Eozinofili (9 aylık iken %4 ve üstü)

Erken çoklu sensitizasyon (besin / aeroallerjen)

Erken yaşlarda düşük SFT

ETS

ETS: çevresel tütün maruziyeti; SFT: Solunum fonksiyon testi

Kaynaklar

4. Agache I, Akdis C, Jutel M, Virchow JC. Untangling asthma phenotypes and endotypes. *Allergy*. 2012;67(7):835-46.
5. Wenzel SE. Asthma phenotypes: the evolution from clinical to molecular approaches. *Nat Med*. 2012;18:716-725.
6. Lötvall J, Akdis CA, Bacharier LB, Bjerner L, Casale TB, Custovic A, et al. Asthma endotypes: a new approach to classification of disease entities within the asthma syndrome. *J Allergy Clin Immunol* 2011;127(2):355-60.
7. Licari A, Castagnoli R, Brambilla I, Marseglia A, Tosca MA, Marseglia GL, Ciprandi G. Asthma Endotyping and Biomarkers in Childhood Asthma. *Pediatr Allergy Immunol Pulmonol* 2018;31(2):44-55.
8. Esteban-Gorgojo I, Antolín-Amérigo D, Domínguez-Ortega J, Quirce S. Non-eosinophilic asthma: current perspectives. *J Asthma Allergy*. 2018;11:267-281.
9. Hancock DG, Charles-Britton B, Dixon DL, Forsyth KD. The heterogeneity of viral bronchiolitis: A lack of universal consensus definitions. *Pediatr Pulmonol* 2017;52(9):1234-1240.
10. Guilbert TW, Mauger DT, Lemanske RF Jr. Childhood asthma-predictive phenotype. *J Allergy Clin Immunol Pract*. 2014;2(6):664-70.

11. Stern DA, Morgan WJ, Halonen M, Wright AL, Martinez FD. Wheezing and bronchial hyperresponsiveness in early childhood as predictors of newly diagnosed asthma in early adulthood: a longitudinal birth-cohort study. Lancet 2008; 372: 1058-64.
12. Granell R, Henderson AJ, Sterne JA. Associations of wheezing phenotypes with late asthma outcomes in the Avon Longitudinal Study of Parents and Children: A population-based birth cohort. J Allergy Clin Immunol 2016; 138(4):1060-1070.
13. Savenije OE, Granell R, Caudri D, Koppelman GH, Smit HA, Wijga A, et al. Comparison of childhood wheezing phenotypes in 2 birth cohorts: ALSPAC and PIAMA. J Allergy Clin Immunol 2011;127:1505-12.
14. Sonnappa S, Bastardo CM, Wade A, Saglani S, McKenzie SA, Bush A, et al. Symptom-pattern phenotype and pulmonary function in preschool wheezers. J Allergy Clin Immunol 2010;126:519-26.
15. Herr M, Just J, Nikasinovic L, Foucault C, Le Marec AM, Giordanella JP, Momas I. Risk factors and characteristics of respiratory and allergic phenotypes in early childhood. J Allergy Clin Immunol. 2012;130(2):389-96.

HİPOTONİK ÇOCUK

Özlem ÖZDEMİR

UMİ PLAZA Çocuk Nöroloji Uzmanı Bursa

Hipotoni eklemlerin pasif hareketlerine karşı kasın gösterdiği dirençte azalma olup hipotonik çocuk süt çocuklarında değişik nedenlere bağlı gelişebilen hipotoniye tanımlamak için kullanılan genel bir terimdir .

Hipotoni, beyin, spinal kord, periferik sinirler ve kasların hastalığına bağlı nörolojik disfonksiyon sonucu ortaya çıkan bir semptomdur. Normal tonusun devamı için santral ve periferik sinir sisteminin sağlam olması gereklidir . Belirgin kas güçsüzlüğünün eşlik etmediği nonparalitik grup santral hipotoni, kas güçsüzlüğünün klinik tabloya hakim olduğu paralitik grup periferik hipotoni olarak adlandırılır. Santral ve periferik hipotoni arasında farkların bilinmesi doğru değerlendirme ve takip açısından çok önemlidir (Tablo 1).

Tablo 1: Santral ve periferik hipotonili olguların klinik özellikleri

Santral hipotoni	Periferik hipotoni
Diğer beyin işlevlerinde anormallikler bulunmaması	Tendon reflekslerinin azalması veya bulunmaması
Yüzde biçim bozukluğu olmaması	Postural reflekslerde hareketliliğinin olmaması
Ellerin yumruk şeklinde olması	Fasikülasyon
Diğer organ anormallikleri	Kas atrofisi
Postural refleksler süresince hareketlilik olmaması	Diğer organlarda hiçbir anormalliğin olmaması
Tendon reflekslerinin normal yada canlı olması	
Vertikal süspansiyonda makaslama	

Santral nedenler periferik nedenlerden daha sıklıkla görülmektedir (santral nedenler %60-80, periferik nedenler %15-30). Santral nedenler arasında en sık serebral palsy ve hipoksik iskemik ensefalopatiler görülmekle beraber diğer ensefalopatiler, intrakranial kanama, kromozom anomalileri, konjenital sendromlar ve nörometabolik hastalıklar da santral hipotoniye neden olabilmektedir. Spinal musküler atrofi (SMA), konjenital musküler distrofi (KMD) ve konjenital miyopatiler

periferik hipotoninin en sık nedenleri arasındadır. Pompe hastalığı, mitokondrial hastalıklar ve konjenital glikozilasyon bozuklukları (CDG) hem santral hem periferik hipotoniye neden olmaktadır.

Hipotoni; %60 oranında genetik ve metabolik nedenlerle oluşmaktadır. Hipotoniye minör ve majör malformasyonlarla birlikte mental retardasyon eşlik ediyorsa otozomal kromozomal anomalileri ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Farklı klinik bulguları olmakla birlikte intaruterin büyüme geriliği, hipotoni, dismorfik yüz görünümü, el ve ayak anomalileri tüm kromozom anomalili hastalarda görülmektedir. Down sendromu ve Prader-Willi Sendromu hipotoniye neden olan en sık kromozomal anormalliklerdir. Multisistem tutulumu olan hastalarda mitokondrial hastalıklar akla gelmelidir.

Hipotoni nedeniyle başvuran yenidoğan ve bebeklerin dikkatli bir klinik muayenelerinin yapılması ve öykülerinin alınması hastaların değerlendirilmesinde en önemli basamaktır.

Nörolojik muayene lezyonun lokalizasyonunu belirlemede önemlidir. Hipotoni ile birlikte belirgin güçsüzlüğün olması alt motor nöron hastalığını akla getirir. Santral sinir sistemi tutulumlarında şuur değişikliği olabilir. Hipotoni ile birlikte kas gücünün korunması ve artmış refleksler santral hipotoniye, kaslarda güçsüzlük, reflekslerin azalması veya alınamaması nöromuskuler hastalıkları düşündürmelidir.

Dikkatli sistemik muayene etyolojiye yönelik önemli ipuçları verebilir. Nöromuskuler hastalıklarda yüksek damak, depo hastalıklarında büyük dil ve ön boynuz motor nöron hastalıklarında dilde fasikülasyon görülebilir. Göz muayenesinde ptozis ve eksternal oftalmopleji miyastenik sendromları, katarakt ve/veya pigmenter retinopati peroksizomal bozuklukları, lens dislokasyonu ise sülfat oksidaz veya molibden kofaktör eksikliğini düşündürülebilir. Meme başlarının ayrık olması lipodistrofi veya konjenital glikozilasyon defektlerini akla getirmelidir.

Hipotonik bebekte ayırıcı tanı için istenecek tetkikler etyolojiye yönelik olmalıdır. Genetik bir hastalık düşünüldüğünde kromozomal duplikasyon, delesyon ve Down Sendromu gibi trizomiler yönünden kromozom analizi yapılmalıdır. DNA temelli testlerde polimeraz zincir reaksiyonu ile Prader-Willi Sendromu ve spinal muskuler atrofi tanısı konabilir.

Alt motor nöron hastalıkları düşünülen bebeklerde sinir iletim hızı ve elektromiyografi gibi girişimsel tetkikler yapılması gerekebilir. Genetik çalışmalardan sonuç alınamadığı durumlarda elektrofizyolojik testler yapılmalıdır. Elektrofizyolojik çalışmalar normal bulunsa bile miyopati veya konjenital muskuler distrofi düşünülen hastalarda kas biyopsisi yapılması gereklidir.

Biyokimyasal testler içinde kas enzimleri bazı konjenital muskuler distrofi ve konjenital miyopati formları dışında nadiren yardımcı olmaktadır. Birden fazla sistem tutulumu gözlenen hastalarda doğuştan metabolik hastalıklar yönünden tarama testleri yapılmalıdır. Üre siklus defektleri, organik asidemiler ve yağ asidi oksidasyon defektleri için serum amonyak, karbonhidrat metabolizması ve mitokondriyal hastalıklar için laktat düzeyleri kan, idrar ve beyin omurilik sıvısında ölçülmelidir. Aminoasit metabolizma bozuklukları için kan ve idrar aminoasit miktarları, organik asidemiler ve yağ asidi oksidasyon defektleri için kanda organik asit ve açilkarnitin profili ölçülmelidir. Peroksizomal hastalıkların tanısında çok uzun zincirli yağ asitleri düzeyi, molibden kofaktör eksikliğinde düşük, sülfat oksidaz eksikliğinde ise normal bulunan ürik asit düzeyleri, glikozilasyon bozukluklarında transferrin elektroforezi ve Smith-Lemli-Opitz sendromunda 7-dehidrokolesterol düzeyleri plazmada ölçülmelidir.

Kranial bilgisayarlı tomografi (BT), kranial magnetik rezonans görüntüleme (MR) ve manyetik rezonans spektroskopisi (MRS) nöronal migrasyon anomalileri, yapısal malformasyonlar ve beyaz cevher sinyal değişikliklerinin tespitinde gerekli testlerdir.

Hipotonik çocukta tedavi etyolojiye yönelik planlanmalıdır. Metabolik hastalıklarda, organik asidemilerde, peroksizomal ve mitokondriyal hastalıklarda, myastenia gravis, lipid ve glikojen depo hastalıklarında, endokrin bozukluklarda erken tanı konulması, eksik olan enzim ve substratın yerine konması, bazı ilaç tedavileri ve kemik iliği nakli bazı hastalıklarda fayda sağlayabilir.

Solunum sıkıntısı olan hastalara yoğun bakım, ventilasyon ve beslenme desteği sağlanmalıdır. Epileptik nöbetlere yönelik medikal tedavi, motor gelişimlerine yönelik fizik tedavi veya ortopedik düzeltme tedavisi yapılmalıdır.

PERİFERİK HİPOTONİ

Arzu EKİCİ

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bursa Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Hipotoni, postüral kontrolü ve yerçekimine karşı hareketi sürdürme kabiliyetinde azalmadır. Santral veya periferik sinir sistemi anormallikleri, miyopatiler, genetik bozukluklar, endokrinopatiler, metabolik hastalıklar ve akut veya kronik hastalıklara bağlı hipotoni görülebilir. Hipotoni santral ve periferik olmak üzere iki ana gruba ayrılır. Hipotonin % 15 ila % 30'u periferik nedenlere bağlı görülür. Bazı hastalıklarda santral ve periferik bulgular birlikte görülebilir. Etrafla ilişkili olmak, normal uyku-uyanıklık paternin olması, derin tendon reflekslerinin azalması ya da alınamaması, yer çekimine karşı hareketlerin olmayışı, paralitik bir postür, fasikülasyon, yüz ve diyafram kaslarının tutulması periferik nedenli hipotoni düşündürmektedir. En sık görülen nöromusküler nedenler, konjenital miyopatiler, konjenital miyotonik distrofi ve spinal müsküler atrofidir. Tablo 1'de hipotoni nedenine göre eşlik eden bulgular verilmiştir.

Detaylı klinik muayenenin yapılması ve detaylı öykü alınması hipotonin değerlendirilmesindeki en önemli basamaktır. Hastanın öykü ve klinik bulgularına göre serum kreatin kinaz seviyesi, elektromyografi (EMG), manyetik rezonans görüntüleme, metabolik tarama, genetik çalışmalar ve kas biopsisi kademeli olarak istenmelidir. Kas biopsisi ile immünohistokimyasal boyalar ve elektron mikroskopi kullanılarak konjenital müsküler distrofler, metabolik miyopatiler, mitokondriyel miyopatiler, yapısal miyopatiler gibi müsküler hastalıkların tanısı konulabilmektedir. Tedavi altta yatan hastalığa yöneliktir.

Tablo 1: Hipotoniye neden olan hastalıkların bulguları

	Santral Hipotoni	Ön Boynuz Hücreleri	Periferik sinir	Nöromusküler Bileşke	Kas
Kas kuvveti	Normal / hafif ↓	Azalmış	Azalmış	Azalmış	Azalmış
DTR	Normal / ↑	Azalmış	Azalmış	Normal / ↓	Azalmış / □
Babinski	+/-	-	-	-	-
İnfantril Refleksler	+	-	-	-	-
Kas	-	+	-	-	-

Fasikülasyon u					
Kas Kütlesi	Normal/Diffüz atrofi	Proximal atrofi	Distal atrofi	Normal / ↓	Proximal atrofi; Distal psödohipertrofi
His	Normal	Normal	↑ / ↓	Normal	Normal
Kas Tonusu	↓ / ↑	↓	↓	↓ / Normal	↓

Kaynaklar

Fenichel GM. The Hypotonic Infant. Clinical Pediatric Neurology. W.B. Saunders Company; 2009. pp.153-76.

Pitt M. Paediatric electromyography in the modern world: a personal view. Dev Med Child Neurol 2011;53:120-4.

Peredo DE, Hannibal MC. The floppy infant: evaluation of hypotonia. Pediatr Rev. 2009;30(9):e66-76.

Bodensteiner JB. The evaluation of the hypotonic infant. Semin Pediatr Neurol. 2008;15(1):10-20.

E Bayram, U Yiş, SH Kurul. Hipotonik İnfant: Klinik Ve Etiyolojik Değerlendirme. DEA Tıp Derg 2012;26(3): 219-28.

KALITSAL METABOLİK HASTALIK ACİLLERİNE YAKLAŞIM

Gülden GÖKÇAY

İstanbul Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıklar Anabilim Dalı Beslenme ve Metabolizma Bilim Dalı

Kalıtısal metabolizma hastalarının önemli bir grubu yaşamı tehdit eden ve acil tedavi gerektiren bulgularla sağlık kuruluşuna başvururlar. Bu duruma genellikle yenidoğan ve sütçocukluğu döneminde sık rastlanmakla birlikte bazen akut tablonun görülmesi erişkin yaşa kadar gecikebilir. İlk başvuruda daha önce metabolik hastalık tanısı konmamış hastada kesin tanı zaman gerektireceğinden, ön tanıya ve bulgulara göre acil tedavinin başlatılması gerekebilir. Acil tedavi ile birlikte mümkün olan en kısa sürede ayırıcı tanı laboratuvar tetkikleri planlanır. Tablo 1’de metabolik hastalık şüphesi olan acil hastadan ayırıcı tanı için alınması gereken bazal laboratuvar tetkikleri ve özel metabolik tetkikler verilmiştir. Çocuk hastalara acil tedavi hizmeti sunan bütün sağlık kuruluşlarında bazal laboratuvar testlerinin 30 dakika gibi kısa sürede, özel metabolik tetkik sonuçlarının ise tercihen 24 saat, en geç 48 saat içinde alınabilmesi tedavinin başarısı için önemlidir.

Kalıtısal metabolizma hastalıklarında yaşamı tehdit eden bir tablolar hipoglisemi, hiperamonyemi, metabolik asidoz, ketozis, laktik asidemi gibi laboratuvar desteği ile tanısını koyabileceğimiz durumlar ile ensefalopati, akut nörolojik, psikiyatrik bulgular, kardiyomiyopati, rabdomiyoliz, pankreatit, karaciğer ve böbrek yetersizliği gibi organ yetersizlikleri olabilir.

Akut metabolik dekompanseasyona neden olan metabolik hastalıklar beş gruba ayrılabilirler;

İntoksikasyon tipindeki metabolik hastalıklar: Üre döngüsü bozuklukları, organik asidürler, bazı aminoasidopatiler, uzun zincirli yağ asidi oksidasyon bozuklukları, galaktozemi, herediter fruktoz intoleransı bu grupta değerlendirilebilir. Amonyak, organik asitler, aminoasitler, toksik uzun zincirli açıl karnitinler, açıl KoA esterleri ya da toksik karbonhidrat metabolitleri klinik bulgulara neden olur.

Açlığa toleransın azaldığı metabolik hastalıklar: Glukoz homeostazının bozulduğu glikojen depo hastalıkları, glukoneogenez bozuklukları, yağ asidi oksidasyon bozuklukları, ketogenez ve ketoliz bozuklukları bu grupta değerlendirilir. Hastalar uzun süren açlığı takiben semptomatik olur. Hipoglisemi esas bulgudur.

Mitokondriyal enerji metabolizmasının bozulduğu metabolik hastalıklar: Enerji üretiminde soruna neden olan bu grup hastalıklar pirüvat dehidrogenaz kompleksi bozuklukları ve mitokondriyal solunum zinciri hastalıklarıdır. Epizodik bozulmalarla giden kronik ilerleyici hastalık tabloları yaparlar. Akut epizodlarda tedavide asıl amaç normogliseminin sağlanması ve asidozun düzeltilmesidir.

Nörotransmisyon bozuklukları: B6 vitaminine veya folinik aside cevap veren konvülsiyonlar bu grupta acil ve etkin tedavisi olan hastalıklardır. Bu nedenle epileptik ensefalopatisi olan her yenidoğana intravenöz piridoksin ve folinik asit uygulanması önerilmektedir.

Özgün acil tedavisi olmayan akut tabloya neden olabilen metabolik hastalıklar: Akut ensefalopati tablosu gelişebilen non-ketotik hiperglisinemi, sülfat oksidaz eksikliği gibi metabolik hastalıklarla, kronik seyirli olmalarına rağmen akut atak yapabilen konjenital glikozilasyon bozuklukları ve peroksizomal hastalıklar gibi hastalıklar bu grupta değerlendirilir.

Metabolik hastalıklarda henüz kesin tanının bilinmediği acil klinik prezentasyonda bulgular belirli bazı başlıklar altına toplanır ve tedavi bu bulgulara göre planlanır. Sorunlar hipoglisemi, ketoasidoz, hiperamonyemi, dirençli konvülsiyon, akut metabolik ensefalopati ve akut karaciğer yetersizliği başlıkları altında toplanabilir. Bu sorunlar için temelde anabolizmanın sağlanması, sıvı tedavisi ve detoksifikasyon tedavileri uygulanır.

Birinci basamak tedavi: Sıvı, elektrolit ve glukoz desteği

Metabolik hastalığın tanısı için uygun örnekler alındıktan sonra, laboratuvar sonuçları beklenmeden glukoz ve elektrolit içeren sıvı tedavisi damar yoluyla başlatılır. Protein, yağ, galaktoz ve fruktoz gibi toksik olabilme olasılığı olan besinlerin alınması kesilmelidir.

Glukoz desteği periferik yoldan 150 ml/kg gün dozunda %10'luk solusyon şeklinde başlatılmalıdır. Bu tedavi ~ 10 mg/kg/dk glukoz ve ~60 kcal/kg/gün enerji sağlar. Metabolik krizde bir dereceye kadar dehidratasyon da olduğundan sıvı yüklenmesi nadiren problemdir. Metabolik hastalık şüphesi ile tedavi edilen kritik tablodaki hastada kan elektrolit düzeyleri ve asit baz dengesi 6 saat arayla kontrol edilmelidir.

Karaciğerin glukoz üretim hızının üzerinde glukoz desteği (yenidoğanda 7-8 mg/kg/dk) sağlayan bu tedavi, açlığa toleransı azalması nedeniyle hipoglisemi gelişen hastalıklarda genellikle yeterlidir. Normogliseminin sağlanması için gereken glukoz miktarı 10-12 mg/kg/dk'yı geçerse hiperinsülinemiden şüphelenmek gerekir. Bu durumda glukagon ve diazoksit tedavisi uygulanır.

Endojen intoksikasyon tablosuna neden olan hastalıklarda bu tedavi yeterli değildir, anabolizmanın sağlanabilmesi için daha yüksek enerji desteğine ve özel detoksifikasyon yöntemlerine gereksinim vardır. Akçaağaç şurubu idrarı hastalığı (MSUD), organik asidüri ve üre döngüsü bozuklukları gibi toksik ürünlerin endojen ve ekzojen kaynaklı olabildiği hastalıklarda başlangıçta toksik ürün alımının kesilmesi önemlidir, ancak özellikle protein kesilmesi 24-48 saatten uzun

sürelı olmalıdır. Bu hastalıkların acil tedavisinde katabolizma anabolizmaya dönüştürölürken, endojen protein yıkımının önlenmeye çalışılması gerekir.

Metabolik hastalık şüphesi olan hastada önerilen bu ilk acil tedavi mitokondriyal enerji metabolizması bozukluklarında ve özellikle piruvat dehidrogenaz (PDH) eksikliğinde, yüksek glukozun laktik asidozu arttırması nedeniyle zararlı olabilir. Bu soruna özellikle PDH eksikliğinde rastlanır. Sonuçta, PDH eksiliğinin nadir görölmesi ve birazda uzun dönemde prognozun iyi olmaması nedeni ile, metabolik hastalık tanısının ne olduğunun bilinmediği durumlarda, kan şekeri, laktat ve asit-baz düzeyi yakından izlenerek başlangıçta yüksek glukoz tedavisi önerilmektedir.

İkinci basamak tedavi: Laboratuar sonuçlarına göre tedavi

İlk laboratuar tetkikleri endojen intoksikasyon tablosunu destekliyorsa tedavi anabolizmanın sağlanmasına ve detoksifikasyon yöntemlerinin uygulanmasına yönelik yoğunlaştırılır. Santral yoldan glukoz tedavisi, kan şekeri monitorizasyonu ile insülin desteği yapılır. Akut metabolik komada ağır ketozis tablosunda (örn. akçağaç şurubu idrarı hastalığı) bir yenidoğanda, günde 100 kcal/kg'ın üzerinde enerji desteği gerekir. Bu durumda santral yoldan hiperosmolar glukoz ve yağ infüzyonu ile birlikte hipergliseminin önlenmesi için insülin (1U insülin/8g glukoz) kullanımı önerilen bir yöntemdir. Serum trigliserid düzeyinin izlenmesi koşulu ile i.v. yolla 2-3 g/kg/gün dozuna kadar lipid verilebilir. Ancak yağ asidi oksidasyonu tanısı dışlanana kadar yağ verilmemesi gerektiği unutulmalıdır.

Sıvı tedavisi: Ketoasidoz tablosunda (örn. organik asidemiler) intrasellöler dehidratasyon nedeni ile, hipotonik sıvılarla agresif hidrasyon ve alkali tedavisi mevcut serebral ödemi daha da arttırılabilir. Aşırı sıvı yüklenmesinden korunmak amacıyla sıvı tedavisi 48 saatlik planlanmalı, 3 L/m2/gün dozu aşılmalıdır. Destek tedavisi 75-150 mmol/L sodyum, 30-40 mmol/L potasyum içerecek şekilde planlanabilir. Ağır asidoz varlığında (pH <7.10, HCO₃⁻ < 10 mEq/L) bikarbonat kullanılabilir. Verilen bikarbonatın içerdiği kadar sodyum ilk 6-12 saatlik sıvının sodyum içeriğinden düşölmalıdır. Agresif ve bolus bikarbonat tedavisinin serebral ödemi, hipernatremiyi ve serebral kanama riskini arttıracağı unutulmalıdır. Metabolik asidozda sodyum bikarbonat tedavisi uygularken, hiperamonyemi varsa amonyak serbestleşmesine bağlı amonyak toksisitesinde artış olabilir. Özellikle üre döngüsü bozukluklarındaki hafif asidozun, amonyak serbestleşmesini ve toksisitesini azaltıcı etki nedeniyle düzeltilmemesi gerekir.

Detoksifikasyon: Hiperamonyemide protein alımı kesilir. Amonyumun su diüzezi ile atılımını kolaylaştırmak için hesaplanan sıvı gereksiniminin 1.5 katı sıvı intravenöz yoldan verilir. Endojen protein yıkımını azaltmak ve enerji eldesi için aminoasit oksidasyonunu engellemek amacıyla 10 mg/kg/dk'ya kadar intravenöz glukoz verilir. Ayrıca nitrojen atılımını sağlayan ilaçlar kullanılır. Bu ilaçlar sodyum benzoat, sodyum fenilasetat ve sodyum fenilbütirattır. Hepsinin başlangıçta ilk uygulama dozu 250 mg/kg olup, intravenöz yolla 90 dakikada uygulanır. Daha

sonra 250 mg/kg/gün dozunda devamlı infüzyonla tedaviye devam edilir. Medikal tedaviye yanıtız vakalarda, amonyak düzeyinde istenen azalma sağlanamıyorsa hemodiyaliz, devamlı veno-venöz hemofiltrasyon/diyaliz endikasyonu vardır. Tablo 2’te hiperamonyemi tedavisi özetlenmiştir.

Üre döngüsü bozuklukları dışında, organik asidemilerdeki hiperamonyemi tablolarında bu ilaçlar ve karbamilglutamat kullanılmaktadır. Kan amonyak düzeyi 400 mmol/L’nin üzerinde ise veya tedaviye rağmen amonyak düzeyinde yeterli düşme sağlanamaması durumunda ekstrakorporeal detoksifikasyon gerekir. Yenidoğanda hiperamonyemi koması, acil diyaliz gerektirir. Venovenöz hemodiyaliz, hemofiltrasyon, hemodiyafiltrasyon yöntemleri uygulanır.

Üçüncü basamak tedavi: Özgün metabolik sonuçlara göre tedavi

Yüksek enerji desteği gerektiren endojen intoksikasyon grubu hastalıklarda, glukoz ve insülin desteğine devam edilir. Üre döngüsü bozuklukları, organik asidüriler, aminoasidopatilerde yağ asidi oksidasyonu bozukluğu dışlanınca yağ (2-3 g/kg/gün) desteği yapılır. Enerji desteği en azından önerilen günlük miktarlar (RDA) kadar olmalıdır. Metabolik krizde istirahatte enerji gereksinimi % 30-40 artar. Hastanın aktif olmadığı düşünülürse günlük enerji kullanımı %25-30 azalır.

Yüksek enerji desteğinde, sıvı tedavisine dikkat edilmesi gerekir. Organik asidürilerde mentenansın %120’si, dehidratasyon varsa %150’si kadar sıvı desteği planlanır. Beyin ödeminde sıvı kısıtlanır. Tartının yakından izlenmesi ve enteral tedaviye mümkün olan en kısa sürede geçilmesi önerilir. Protein kısıtlanması gereken hastalıklarda enteral yoldan glukoz-yağ içeren karışım verilir. Nazogastrik sonda ile sürekli beslenme etkin bir tedavi yöntemidir. Enteral beslenme artırılırken parenteral beslenme azaltılır. Mikro-besin öğelerinin desteği de göz ardı edilmemelidir. İnatçı kusmalarda Ondansetron (0.15 mg/kg 15 dk’da i.v., günde 3 kez) denenebilir.

Dirençli konvülsiyonlar: B6 vitaminine yanıtı konvülsiyonların tedavisi için başlangıçta intravenöz yolla yavaş olarak 100 mg/gün dozunda piridoksin yapılır. Bu dozla ilk 10 dakikada yanıt sağlanamıyorsa doz artırılır. Toplam dozda 500 mg’a kadar çıkılmadan piridoksine yanıtız kararını vermemek gerekir. Kısmi yanıt konusunda endişe varsa piridoksine 30 mg/kg/gün dozunda 7 gün devam edilerek yanıt değerlendirilir. Folinik aside yanıtı konvülsiyonların tedavisi için ise intravenöz yolla 5 mg/kg folinik asid verilir. Tedaviye 5 mg/gün dozunda oral veya intravenöz olarak günde 3 dozda 3 gün devam edilir. Piridoksine yanıtı olmayıp sadece piridoksal fosfata yanıtı konvülsiyonlar tanımlanmıştır. Piridoksine yanıtız vakalar için tedavide piridoksal fosfat 30mg/kg/gün oral yoldan 3 eşit dozda verilir yanıt değerlendirilmelidir. Ağır epileptik ensefalopati beyin omurilik sıvısında özellikle nörotransmisyon bozuklukları açısından tetkik gerektirir.

Akut karaciğer yetersizliği: Karaciğer yetersizliğine neden olan ve acil tedavi gerektiren hastalıklar arasında galaktozemi, hereditör frukoz intoleransı ve tirozinemi tip I sayılabilir. Bu hastalıklarda hastanın genel destek tedavisi yapılır. Hastalarda karaciğer yetersizliğine bağlı gelişen glukozüri, hiperamonyemi, hiperlaktasidemi, hipoglisemi, hipertirozinemi ve hipermetiyoninemi olabilir. Bu tabloya yol açan hastalıklarda (örn. Tirozinemi tip I) ekzojen toksinlerin uzaklaştırılması, solunumun desteklenmesi, TDP, albumin gibi eksik yapılan karaciğer metabolizması ürünlerinin yerine konması, inotrop ajanlarla destek ve diüretik tedavisi gerekir. Tirozinemide protein kısıtlanıp NTBC tedavisi başlatılır. Galaktozemide galaktoz, fruktozemide fruktoz içermeyen diyet önerilir.

Tedavinin izlenmesi: Yüksek glukoz desteği nedeni ile, glukoz, laktat, asit-baz durumu başlangıçta 1-2 saatte bir değerlendirilir. Elektrolit dengesizliği düzeltilmelidir. Serebral ödemin önlenmesi için serum sodyumu 135 mmol/L'nin üzerinde tutulmalıdır. Benzoat veya fenilbutirat/asetat, hipopotasemiye neden olabilir, serum potasyumu 3.5 mmol/L'nin üzerinde tutulmalıdır. Hiperamonyeminin izlenmesinde kriter, 12-24 saat içinde kan amonyak düzeyi 200 mmol/L'nin altına inmesidir.

Kalıtsal metabolizma hastalıklarının tedavisi için acil tedavide gerekebilecek ve her yoğun bakım ünitesinde bulundurulması gereken ilaçlar ve dozları Tablo 3' de verilmiştir.

Tablo 1 Akut metabolik hastalık şüphesi ile başvuran hastada laboratuvar değerlendirmesi

Bazal metabolik değerlendirme	Özel metabolik tetkikler
Tam kan sayımı	Açıkarnitinler (kuru kan damlası)
Karaciğer fonksiyon testleri (bilirubinler, ALT, AST, alkali fosfataz, INR, protrombin zamanı)	Aminoasitler (plazma)
CK, kreatinin, üre (plazma), ürik asit (plazma)	Organik asitler (İdrar)
Kan gazları, elektrolitler (plazma)	Plazma (5 ml) ve idrar (5-20 ml) dondurulup saklanır
Glukoz (plazma)	Guthrie kağıdına emdirilmiş kuru kan damlası saklanır (4°C)
Laktat (plazma)	

Amonyak (plazma)	
Keton, redükten madde, DNPH, sülfidler (idrar)	

DNPH: Dinitrofenilhidrazin testi, CK: Kreatin kinaz, ALT: Alanin aminotransferaz, AST: Aspartat aminotransferaz

Tablo 2 Hiperamonyemide acil tedavi

Genel destek	Solunum desteği, konvülsiyonların kontrolü, sepsis varsa tedavisi
Protein	Alım kesilir
Enerji desteği	(a) Oral (i) %10-25 glukoz polimeri (ii) Protein içermeyen özel formüla (b) İntravenöz (i) Periferik yoldan %10 dekstroz (ii) Santral yoldan %10-25 dekstroz. Beyin ödemi riskinde sıvı kısıtlanır
Amonyak düşürücü ilaçlar	L-Arginin HCl, sodyum benzoat, sodyum fenilasetat, sodyum fenilbütirat, karbamilglutamat,
Diyaliz	Amonyak düzeyi >500 mmol/l ise veya yukarıdaki önlemlerle düşmüyorsa hemodiyaliz, hemodiyafiltrasyon veya hemofiltrasyon yöntemlerinden biri kullanılır. Yenidoğanlarda teknik olarak hemofiltrasyon uygulanamıyorsa periton diyalizine başvurulabilir ancak bu yöntem diğerleri kadar etkin değildir.

Tablo 3. Kalıtsal metabolik hastalıklarda acil tedavide kullanılan ilaçlar ve dozları

İlaç	Kullanıldığı metabolik hastalık	Doz (farklı açıklama yoksa, 3 dozda verilir)
Betain	Homosistein metabolizması bozuklukları	250 mg/kg/gün, p.o. (3 dozda)
Biyotin (H)	Holokarboksilaz sentetaz eksikliği, biyotinidaz eksikliği, laktik asidoz	10-15 mg/gün, p.o. (3 dozda)
Diazoksit	Hiperinsülinizm	15 mg/kg/gün, p.o. (3 dozda)
Folik asit	Homosistein metabolizması bozuklukları	15 mg/kg/gün, i.v. (3 dozda)
Folinik asit	Folinik aside yanıtı konvülsiyonlar	3-5 mg/kg/gün, i.v., 3 gün, (3 dozda)
Glukagon	Hiperinsülinizm	Bolus: 30-100 µg/kg (max. 1 mg), İnfüzyon dozu: 5-10 µg/kg/saat, i.v.
Hidroksikobalamin	Metilmalonik asidüri	1 x 1-5 mg/gün i.m./i.v.
İnsülin	Endojen intoksikasyona neden olan tüm metabolik hastalıklar	Başlangıç dozu: 0.05-0.1 U/kg saat dozunda i.v. sürekli infüzyon
L-Karnitin	Organik asidüriler, karnitin transporter bozukluğu, orta zincirli yağ asidi oksidasyonu bozukluğu, mitokondrial hastalıklar	50-100-200 mg/kg/gün, i.v./p.o.
L-Arginin HCl	Hiperamonyemi	Başlangıç dozu: 350mg/kg, i.v. (90 dk) Devam: 350-700mg/kg/gün, i.v. sürekli infüzyon
Sodyum benzoat	Hiperamonyemi	Başlangıç dozu: 250mg/kg, i.v. (90 dk)

		Devam: 250mg/kg/gün, i.v. sürekli infüzyon, p.o.
Sodyum fenilasetat	Hiperamonyemi	250 mg/kg/gün, i.v. (3 dozda)
Sodyum fenilbütirat	Hiperamonyemi	250 mg/kg/gün, i.v./p.o. (3 dozda)
Karbamilglutamat	Hiperamonyemi	100 mg/kg/gün, p.o. (3 dozda)
Sodyum diklorasetat	Laktik asidoz	Başlangıç dozu: 50 mg/kg/doz, i.v./p.o. Devam: 50 mg/kg/gün i.v. sürekli infüzyon/ p.o.
Metionin	Remetilasyon bozuklukları	250 mg/kg/gün, i.v./p.o. (3 dozda)
NTBC	Tirozinemi tip I	1-2 mg/kg/gün, p.o. (2-3 dozda)
Piridoksin (B6)	Piridoksine yanıtlı konvülsiyonlar Homosistein metabolizması bozuklukları	100 mg i.v. (bolus) 100-500 mg/gün p.o. (3 dozda)
Piridoksal fosfat	Piridoksal fosfata yanıtlı konvülsiyonlar	30 mg/kg/gün, p.o., 3 gün (3 dozda)
Riboflavin (B2)	Glutarik asidüri tip II	150 mg/gün i.v., (3 dozda)
Tiamin (B1)	Laktik asidoz	150 mg/gün i.v., >3 yaş 300 mg/gün i.v. (3 dozda)
L-İsolösin	Akçaağaç şurubu idrarı hastalığı	5-20 mg/kg/gün, p.o. (3-5 dozda)
L-Valin	Akçaağaç şurubu idrarı hastalığı	5-20 mg/kg/gün, p.o. (3-5 dozda)

Kaynaklar

Clarke J.T.R. A Clinical Guide to Inherited Metabolic Diseases. 2nd Ed. Cambridge: University Press, 2002.

Grünewald S, Davison J, Martinelli D, Duran M, Dionisi-Vici C. Emergency Diagnostic Procedures and Emergency Treatment. Blau N, Duran M, Gibson KM, Dionisi-Vici C eds. Physician's Guide to the Treatment and Follow-up of Metabolic Diseases. Berlin: Springer-Verlag, 2014; 709-719.

Nyhan WL, Kölker S, Hoffmann GF. Metabolic emergencies. Hoffmann GF, Zschocke J, Nyhan WL eds. Inherited Metabolic Diseases. 2nd Ed. Berlin: Springer-Verlag, 2017: 81-132.

Kang SE. Clinical and laboratory approach to a neonate suspected of an inborn error of metabolism. Turk J Pediatr 1999; 41: 1-35.

Leonard JV, Morris AA. Urea cycle disorders. Semin Neonatol 2002; 7: 27-35.

Martins AM. Inborn errors of metabolism: a clinical overview. Sao Paulo Med J. 1999; 117: 251-265.

Nyhan WL, Ozand PA. Atlas of Metabolic Diseases. London: Chapman and Hall, 1998.

Ogier de Baulny H, Saudubray JM. Emergency treatments. Fernandes J, Saudubray JM, van den Berghe G (Eds.) Inborn Metabolic Diseases. Berlin: Springer, 2000.

Prietsch V, Linder M, Zschocke J, Nyhan WL, Hoffmann GF. Emergency management of inherited metabolic diseases. J Inherit Metab Dis 2002; 25: 531-546.

Zschocke J, Hoffmann GF. Vademecum Metabolicum. Manual of Metabolic Paediatrics, 3rd edn. Germany: Milupa Metabolics, 2011.

Saudubray JM, Sedel F, Walter JH. Clinical approach to treatable inborn metabolic diseases: An introduction. J Inherit Metab Dis 2006; 29: 261-274.

KOLESTAZLI BEBEĞE YAKLAŞIM

Taner ÖZGÜR

Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenterolojisi BD, Bursa

Bilirubin metabolizması:

Konjüge olmamış (indirekt) bilirubin hem yıkımı sonucu oluşur. Hemin %75-80'i den eritrositlerin yıkımı, %20-25'i ise hem proteinlerinin yıkımı sonucu oluşur. Hem retiküloendotelyal sistemde hem oksijenaz ile biliverdine; biliverdin ise biliverdin redüktaz ile bilirubine dönüşür. Konjüge olmamış (indirekt) bilirubin suda erimez, plazmada albumine bağlı olarak dolaşır. Serbest bilirubin yağ dokusunda birikebilir. Eğer miktarı artmış ise yağ dokusundan zengin olan beyinin, özellikle bazal ganglionlarında depolanır ve ağır nörolojik bulgulara yol açar. İndirekt bilirubin Y proteininin (ligandin) görev aldığı bir aktif transport mekanizması ile karaciğer hücresine girer. Bilirubin karaciğer hücresinde üridin difosfat glükronil transferaz (UDPGT) enzimi ile glükronik asit birleşerek konjüge (direkt) bilirubine (bilirubin diglükronid ve bilirubin monoglükronid) dönüşür. Konjüge bilirubin, safra asitleri ile birlikte önce intrahepatik daha sonra da ekstrahepatik safra yollarına akarak, duodenuma girer. Safraya atılan bilirubin diglükronid ince bağırsakta mukozasında, bakterilerde ve anne sütünde bulunan beta-glükronidaz ile indirekt bilirubin ve glükronik aside dönüşür. Bilirubin bakteriyel floranın etkisi ile sterkobilinojen, mezlobilinojen ve ürobilinojene indirgenir. Bu renksiz maddeler daha sonra oksitlenerek turuncu-kahverengi pigmentlere (sterkobilin, ürobilin ve mezlobilin) dönüşerek dışkı ile atılırlar. Bakteriyel flora henüz oluşmamışsa ya da ishaller nedeni ile bozulmuş ise bağırsaktaki bilirubin, biliverdine oksitlenerek dışkının yeşil renge boyanmasına neden olur. Fetüsün ince bağırsağında beta-glükronidaz aktivitesi yüksektir. Bunun amacı bilirubinin tekrar emilmesi ve kana geçtikten sonra plasenta ile temizlenmesidir. Doğumdan sonra da beta-glükronidaz aktivitesi yüksek ise indirekt bilirubin bağırsaktan emilerek kan yolu ile tekrar karaciğere gelir ve yenidoğanın bilirubin yükünü artırır (bilirubinin enterohepatik dolaşımının artması). Hayatın ilk günlerinde bağırsak florasının henüz oluşmaması nedeni ile bilirubin, dönüşüme uğramadan dışkı ile atılır. Bu nedenle dışkı altın sarısı rengindedir. Bağırsaktaki ürobilinojenin bir bölümü emilerek kana geçer. Kana geçen ürobilinojenin bir kısmı karaciğere dönerek safra ile tekrar bağırsağa atılır. Ürobilinojenin geri kalan kısmı ise idrar yollarında oksitlenerek turuncu renkteki ürobiline dönüşür.

Tanım:

Kolestaz, fizyolojik olarak safra akımında ölçülebilir azalma, patolojik olarak hepatositlerde ve safra duktuslarında safra pigmentinin histolojik olarak gösterilmesi ve klinik olarak normalde safra yolu ile atılan maddelerin (bilirubin, safra asitleri, kolesterol...vb.) kanda ve karaciğer dışı dokularda birikmesi olarak tanımlanabilir. Yenidoğanlardaki konjuge hiperbilirubinemi de, total serum bilirubini 5 mg/dl'nin altındayken direk bilirubin seviyesinin 1 mg/dl'nin üstünde olması ve total serum bilirubini 5 mg/dl'nin üstünde olduğu durumlarda ise total bilirubinin %20'sinin üzerinde olması olarak tanımlanmaktadır.

Tablo1: Neonatal kolestazın en sık nedenleri

Neotal kolestaz nedenleri	Kolestazların içerisindeki dağılımı
Biliyer atrezi	%25-35
Genetik hastalıklar	%25
İdiyopatik neonatal hepatit	%15
Metabolik hastalıklar	%20
Alfa 1-antitripsin eksikliği	%10

Klinik

Karaciğer hastalıklarında en belirgin fizik muayene bulgusu sarılıktır ve en sık yenidoğan döneminde görülmektedir. İleri yaşlarda indirek hiperbilirubinemi zararsızdır fakat immatür ve geçirgen kan-beyin bariyerine sahip yenidoğanlarda beyin hasarına yol açabilir. Buna karşılık konjuge hiperbilirubinemi toksik değildir, fakat yüksekliğinin saptanması yenidoğanda bir karaciğer hastalığını işaret eden en önemli bulgudur. İlk yapılması gereken, gram (-) enfeksiyonlar, endokrinopatiler (panhipopituitarizm...gibi), galaktozemi, tirozinemi gibi hayatı tehdit eden ve tedavi edilebilir nedenlerin dışlanmasıdır. Kolestatik bebeği erken tanımanın diğer önemli bir faydası da K vitamini eksikliğine bağlı kanamaların önlenmesidir. İki haftadan büyük sarılıklı yenidoğanlarda karaciğer veya safra yolu hastalığı göz önünde bulundurularak total ve konjuge serum bilirubini değerlendirilmelidir. Ancak anne sütü ile beslenen ve düzenli takiplere gelen hastada, idrar rengi, gaita rengi ve fizik muayene normalse bu testler 3.haftaya kadar ertelenebilir. Kolestatlı hastada görülen diğer klinik bulgular:

Kaşıntı (özellikle PFIC ve Alagille Sendromunda)

Hepatosplenomegali

Hiperlipidemi

Halsizlik

Büyüme geriliği

Osteoporoz ve rikets

Yağda eriyen vitamin eksiklikleri

Laboratuvar ve görüntüleme: Laboratuvar ve görüntülemenin en önemli amacı hepatoselüler hastalığı anatomik hastalıktan ve medikal olarak tedavi edilebilecek hastalığı cerrahi tedavi gerektiren hastalıktan ayırmaktır. Kolestaz serum total ve direk bilirubin ölçülerek, karaciğer disfonksiyonunun ciddiyeti PT, INR ve serum albümin düzeyi bakılarak anlaşılabilir. Serum aminotransferaz düzeyleri hepatoselüller hasarlanma için duyarlı belirteçler olmasına rağmen kolestazda duyarlılıkları ve prognostik değerleri düşüktür. Kolestazda genel olarak serum ALP ve GGT (koleretik enzimler) değerleri yükselir. Ancak PFIC tip 1-2 ve safra asidi biyosentez bozukluklarında kolestaz olmasına rağmen GGT normal kalmaktadır.

Batın ultrasonografisi, biliyer atrezide ve koledok kisti, safra tıkaçı sendromu ve safra taşları gibi diğer cerrahi olarak tedavi edilebilir durumları göstermede faydalı olabilmektedir. Ultrasonda biliyer atreziyi düşündüren bulgular, trianguler cord işareti (sensitivite %83-100, spesifite %98-100), anormal safra kesesi morfolojisi (uzunluğun <1,5 cm olması veya hiç görülmemesi, düzensiz/lobüler şekil, boş safra kesesi görülmesi) (sensitivite %73-100, spesifite %67-100), beslenme sonrası safra kesesinde kasılmanın olmaması ve ortak safra duktusunun görülmemesi olarak sayılabilir. Ultrasonografi ile genel karaciğer yapısı ve boyutu, batın içinde asit varlığı hakkında bilgi edinilebilir.

Batın BT'nin, ultrasonografiye göre bir üstünlüğü yoktur, ayrıca sedasyon gerektirmesi dezavantajlı bir yönüdür.

MR kolanjiografi (MRCP)'nin ekstrahepatik biliyer atreziyi saptamadaki duyarlılık ve özgüllüğü, yapılan çalışmalarda ultrasonografiyle benzer bulunmuştur.

Hepatobiliyer sintigrafinin kolestazda kullanım alanı sınırlıdır. Biliyer atrezi tanısında sensitivitesinin yüksek olmasına rağmen spesifitesinin düşük oluşu (ağır neonatal hepatite bağlı kolestazda da bağırsağa geçiş azalmakta ya da süresi uzamaktadır) ve yüksek tetkik maliyeti nedeniyle kullanımı kısıtlıdır. Ekstrahepatik biliyer atreziyi diğer kolestatik durumlardan ayırmadaki sensitivitesi %83-100,

spesifitesi %33-100 olarak bildirilmiştir. Ancak çok nadir görülen bir durum olan spontan safra yolu perforasyonu tanısında yararı bildirilmektedir.

Perkütan transhepatik kolanjiografi ve endoskopik retrograd kolanjiografinin, küçük çocuklar ve bebeklerde uygulanmaları oldukça zor olduğu ve derin sedasyon gerektirdikleri için biliyer hastalıkların tanısında ancak seçilmiş vakalarda kullanılmaktadırlar.

Karaciğer biyopsisi, başta neonatal hepatit olmak üzere özellikle neonatal kolestazda en önemli tanısal yöntemidir. İntrahepatik hastalığı olan hastalarda, difüz hepatosit hidropik dejenerasyonu, hepatositlerin dev hücre transformasyonu, değişken derecede inflamasyon ve fokal hepatoselüler nekroz sıklıkla görülmektedir. Hepatositlerin psödoasiner görünümü ve steatoz metabolik bir karaciğer hastalığını, PAS pozitif granüller α 1-antitripsin eksikliğini düşündürmektedir. Özellikle erken dönemde karaciğer biyopsisi ile biliyer atrezi tanısı konularak gereksiz laparatomiden korunmuş olunur. Biliyer atrezili hastaların karaciğer biyopsisinde karakteristik bulgular, safra duktus proliferasyonu, duktuslarda safra tıkaçları, portal alanda fibrozis ve lenfosit proliferasyonudur. Bu bulguların oluşması için zaman gerekirken olup erken dönemde (doğumdan sonra ilk 1 hafta içinde) yapılan karaciğer biyopsilerinde bu bulgular görülmeyebilir. Karaciğer biyopsisinin biliyer atrezi tanısındaki duyarlılık ve özgüllüğü %90'nın üzerindedir. Yine de biliyer atrezi için altın standart tanı yöntemi intraoperatif kolanjiogramdır.

Tedavi

Kolestazda genel tedavi beslenme ve vitamin desteği, koleretik tedavi, kaşıntı tedavisi, hiperlipidemi tedavisi ve spesifik nedene yönelik tedavi olarak özetlenebilir. Kronik kolestazda uygulanan beslenme ve vitamin desteği tablo 2'de gösterildi.

Tablo 2: Kolestazlı çocukta enerji ve vitamin desteği

Nutrisyonel faktör	Değerlendirme yöntemi	Tedavi seçeneği
Enerji	Antropometrik ölçümler, indirek kalorimetri, yağ malabsorbsiyonu	Kalori hedefi: Boya göre ağırlığın 50.persentili temel alınarak günlük gereksinimin %125'i. MCT yağ desteği: 1-2 ml/kg/gün, 2-4 dozda
Esansiyel yağ asitleri	Düşük linoleik asit	Mısır yağı veya oral lipid emülsiyonları, IV lipid

		emülsiyonları
Protein	Orta kol kas çevresi, serum albümin, prealbümin, transferrin, retinol bağlayıcı protein	Bebeklerde: 2-3 g/kg/gün Hepatik ensefalopatide: 0,5-1 g/kg/gün Dallı zincirli aminoasit desteği
Yağda eriyen vitaminler		
Vitamin A	Serum retinol < 20 mg/dl, kserozis, Bitot lekeleri	5000-25 000 U/gün PO
Vitamin D	Düşük 25 (OH) D vit	Vitamin D: önerilen günlük kullanımın 4 ile 10 katı Kalsitriol (Rocaltrol): 0,05-0,2 mg/kg/gün
Vitamin E	Yetmezliği: vit E/total lipid oranı < 0,6 mg/g (1 yaşından küçüklerde) <0,8 mg/gün (1 yaştan sonra)	Alfa-tokoferol 25-200 IU/kg/gün
Vitamin K	Yetmezlik: uzamış protrombin zamanı	Oral K vitamini 2,5 mg/haftada 2 gün ile günlük 5 mg arası
Suda eriyen vitaminler		Eksikliği önlemek için günlük önerilen dozun 1-2 katı

Safra akımını arttırıcı ve güçlendirici tedaviye koleretik tedavi denmektedir. Bu amaçla kullanılan ilaçlar ursodeoksikolik asit (UDCA), tauroursodeoksikolik asit (TUDCA), fenobarbital, glukokortikoidler, kolesistokinin, nükleer reseptör agonistleri ve yeni safra asidi molekülleridir.

Ursodeoksikolik asit (UDCA): Siyah ayıların temel safra asididir. İnsan safra asidi havuzunun çok az bir bölümünü oluşturmaktadır. Kolestazda safra akımını artırır, toksik safra asitleri (kenodeoksikolik asit ya da hidrofobik safra asitleri) yerine geçerek onların oranını düşürür ayrıca sitoprotektif ve immünomodülatuar etkisi de vardır. Önerilen günlük dozu 10-30 mg/kg/gün, 2 veya 3 dozda.

Fenobarbital: Safra asidi bağımsız safra akışını arttırarak, hepatik mikrozomal enzim indüksiyonu, hepatik Na-K ATPazı aktive ederek dolaşan serum safra asidi miktarını azaltmakta, kaşıntı yapan ajanların kandan uzaklaştırılmasını sağlamaktadır. Genellikle 3-10 mg/kg/gün dozunda kullanılmakta olup hedeflenen serum düzeyi 10-20 µg/ml'dir. Mevcut yan etkilerinden dolayı çocuklarda koleltazın kronik tedavisinde nadiren kullanılmaktadır.

Glukokortikoidler: Yüksek doz İV metilprednizolonun, biliyer atrezi tedavisi için yapılan hepatik portoenterostomiden sonra gelişen dirençli kolanjit epizodlarında safra akımını uyardığı gösterilmiştir. Uzun dönem kullanımına bağlı yan etkilerden ve kronik koleltazda uzun süreli kullanımın faydalarını gösteren kanıtların yetersizliğinden dolayı uygulanması önerilmemektedir.

SAĞLIKLI YAŞAMIN SIRRI; DOĞUM ŞEKLİ MİKROBİYOTA VE LAKTASYON

Volkan ÖZKAYA

Bursa Diyetisyen

Sezeryan (CS), gebelik ve doğum sırasında bazı komplikasyonlar ortaya çıktığı zaman hayat kurtarıcı bir cerrahi yöntemdir. Bununla birlikte, önemli bir ameliyattır ve ani maternal ve perinatal risklerle ilişkilidir.^{1,2} Betrán ve ark.'nın 150 ülkeyi kapsayan son 24 yılı değerlendirdikleri çalışmalarında sezeryan doğum oranlarının ciddi bir şekilde arttığını bildirmişlerdir.³ OECD verilerine göre Türkiye'deki her 1000 canlı doğumdan 53'ü sezeryan doğumla gerçekleşerek OECD ülkeleri arasında 1. sıraya yerleşmiştir.⁴ Ancak Dünya Sağlık Örgütü sezeryan doğum oranının %10-15 arasında tutulmasını önermektedir.¹

Doğum Şekli ve Mikrobiyota

Bakteriler, virüsler ve bazı tek hücreli ökaryotların oluşturduğu mikroorganizmaların bir arada toplanması ile mikrobiyota meydana gelir. Mikrobiyota fekal kütleinin %60'ını oluşturur.⁵ Barsak mikrobiyotası konakçı ile birlikte gelişir. Sayısız immünojenik, metabolik etkileşime girer. İnsan barsak mikrobiyotasın > 1000 bakteri türünden oluşur ve yaygın olarak 6 tür bulunur.⁶ Sağlıklı barsak mikrobiyotası çoğunlukla Firmicutes ve Bacteroidetes türlerinden oluşmaktadır. Bunu, Actinobacteria ve Verrucomicrobia takip eder. Mikrobiyota; gebelik yaşı, çevre, doğum yeri (evde doğum, hastanede doğum), doğum şekli (sezeryan veya vajinal doğum), kardeş sayısı, antibiyotik kullanımı ve ilk besin (emzirme veya formül mama) gibi faktörlerin etkisiyle şekillenir.⁵

İnsan fetüsünün mikrobiyolojik olarak steril olduğu düşünülmüş ancak yapılan çalışmalarda plasenta, göbek kordonu, amniyon sıvısı, mekonyum ve fetal membranda mikroorganizmaların varlığı tespit edilmiştir. Plesantayı kolonize eden bazı mikroorganizmaların özellikle Prevotella ve Gardnerella yenidoğan inflamatuvar yanıtı proveke edebilirken Lactobacillus bu yanıtı baskılayabilir.⁷

Doğum anında anneden ve çevreden kaynaklanan bakterilerle mikrobiyota kolonizasyonu hızla gerçekleşir. Bir yenidoğanın intestinal mikrobiyotası, doğum sırasında karşılaştığı mikrobiyotaya çok benzer. Vajinal yolla doğan bebeklerde, vajinal kanaldaki birçok mikroorganizma bebeğin intestinal mikrobiyotasını (Lactobacillus, Prevotella, Senathia spp.) oluşturmaktadır. Sezeryan ile doğumda ise bebeğin intestinal mikrobiyota kompozisyonunun cilt mikroorganizmalarına (Staphylococcus, Corynebacterium ve Propionibacterium spp.) benzer şekilde oluştuğu görülmüştür. Ayrıca CS doğan bebeklerde vajinal doğan bebeklerin mikrobiyotasında Bacteroides düzeyi daha düşüktür.⁸

Vajinal doğumla birlikte ilk kolonizer kaynak fekal ve vajinal mikrofloradır. Ayrıca mikrobiyotaya daha az bakteri türü ile karakterizedir. Oysa CS'de çevresel bakterilere (ekipman/cerrahi malzemeler, hava, diğer bebekler, doğum/yenidoğan personeli) maruz kalmanın, anneden gelen mikroorganizmaların yerini alabileceği ve dolayısıyla gerçek bağırsak bakterilerinin kolonizasyonunun gecikmesine neden olabileceği bildirilmiştir. Doğum şeklinin mikrobiyotaya etkisi aylarca devam etmektedir. Vajinal yolla doğan bebeklerin dışkı mikrobiyotası annenin dışkı mikrobiyotasına %72 oranında benzerken, CS doğan bebekler ile annelerinin dışkı mikrobiyotasının benzerliği % 41'dir. Bu ilk "bakteriyel işaretlenme", CS doğan çocuklarda daha sık tarif edilen, atopik hastalıkların, alerjilerin ve astımın başlamasına farklı şekilde katkıda bulunabilir. 9-11

Doğum Şekli ve Laktasyon

Laktasyon basitçe, süt üretimi ve salınımı sürecidir. Emzirme süreci ve emzirme davranışı oldukça karmaşıktır. Fizyolojik ve çevresel bir çok faktör laktasyon sürecini etkiler. 12

İlk doğum ve sezeryan doğum şekli laktasyonun gecikmesinde en önemli risk faktörlerindendir. Vajinal doğum yapan kadınlarda daha fazla oksitosin ve prolaktin salınımı olmaktadır. Oksitosin ve prolaktin salınması, süt sentezi ve süt salınımı için önemlidir. Vajinal doğum yapan annelerin 2-5. günlerdeki süt hacimlerinin CS doğum yapan annelerden daha yüksek olduğu bulunmuştur. 13,14

Laktasyon ve Mikrobiyotaya

Bebeğin mikrobiyotasının gelişiminde diğer ilgili ve güçlü bir etki beslenme şeklidir. Yaşamın ilk yıllarından itibaren anne sütü ile beslenen bebekler ve formula ile beslenen bebeklerde farklı kolonizasyon kalıpları mevcuttur. Yalnızca anne sütü ile beslenen bebeklerde, birkaç hafta içinde bifidobakterilerin egemen olduğu, muhtemelen anne sütünde bulunan selektif ajanlardan (bifidobakteriyel faktörler) kaynaklanan bir flora kurulur. 15

Anne sütü içerisinde bulunan serbest glikanlardan oluşan bir grup süt oligosakaritleri (HMOs), yenidoğanın bağırsaklarının ve intestinal mikrobiyotalarının olgunlaşmasına doğrudan ve dolaylı olarak katkıda bulunur (olgun sütte (5–20 g/L), kolostrumda (20–25 g/L)). Anne sütü oligosakkarit miktarı, inek sütü veya formül mamlarda bulunan oligosakkarit miktarından daha fazladır. Emzirilen bebeğin anne sütü almasıyla barsaklarında bifidobakterler hızla kolonize olarak dominant bakteri (>% 60) haline gelir. Bu da doğuştan gelen bağırsıklığın olgunlaşması üzerine maksimum etki gösterir. 16

Formül mama ile beslenen bebekler, bifidobakterilere ek olarak, aynı zamanda Bacteroides, Enterobakteriler, Stafilokoklar, Enterokoklar ve Klostridyadan oluşan daha çeşitli bir flora geliştirirler.

Anne sütü ile beslenen bebeklerde Bifidobakteriler ve Bacteroides'in yanı sıra, çoğunlukla streptokoklar ve Laktobasiller gibi laktik asit bakterileri bulunur. 17

Sonuç

Sonuç olarak giderek artan CS doğumlar, bu doğumlara bağlı laktasyon evrelerinin endokrin ve/veya nörolojik yollarının bozulması, doğum şeklinin de etki ettiği anne sütü kompozisyonunun değişmesi, yenidoğanın çeşitli sebeplerle formül mamalar ile beslenmesi ile mikrobiyotanın kurulması ve sağlıklı bir şekilde sürdürülmesi zorlaşmaktadır. Meydana gelen disbiyozis ile alerjik hastalıklar, astım, tip 1 diyabet, çölyak hastalığı, obezite, metabolik sendrom, inflamatuvar hastalıklar, nekrozitan enterokolit, karaciğer hastalıkları ve irritabl barsak hastalıklarıyla ilişkilendirilmektedir.

Kaynaklar

Dempsey A. Diamond KA. Bonney EA. Myers JE. Caesarean section: techniques and complications. *Obstetrics, Gynaecology & Reproductive Medicine*. 2017; 27(2):37-43.

Aagaard K, Stewart CJ, Chu D. Una destinatio, viae diversae: Does exposure to the vaginal microbiota confer health benefits to the infant, and does lack of exposure confer disease risk? *EMBO Rep*. 2016 Dec;17(12):1679-1684.

Betrán AP, Ye J, Moller AB, Zhang J, Gülmezoglu AM, Torloni MR. The increasing trend in caesarean section rates: global, regional and national estimates: 1990-2014. *PLoS One*. 2016 Feb 5;11(2):e0148343.

<https://data.oecd.org/healthcare/caesarean-sections.htm> Erişim:2017. Erişim: 2017.

Jandhyala SM, Talukdar R, Subramanyam C, Vuyyuru H, Sasikala M, et al. Role of the normal gut microbiota. *World J Gastroenterol*. 2015 Aug 7;21(29):8787-803.

Nagao-Kitamoto H, Kitamoto S, Kuffa P, Kamada N. Pathogenic role of the gut microbiota in gastrointestinal diseases. *Intest Res* 2016;14(2):127-138.

Aagaard K, Ma J, Antony KM, et al. The placenta harbors a unique microbiome. *Sci Transl Med*. 2014 May 21;6(237):237ra65.

Sordillo JE, Zhou Y, McGeachie MJ, et al. Factors influencing the infant gut microbiome at age 3-6 months: Findings from the ethnically diverse Vitamin D Antenatal Asthma Reduction Trial (VDAART). *J Allergy Clin Immunol*. 2017 Feb;139(2):482-491.e14.

Heijtz RD. Fetal, neonatal, and infant microbiome: Perturbations and subsequent effects on brain development and behavior. *Seminars in Fetal & Neonatal Medicine* 21 (2016) 410e417

Thursby E, Juge N. Introduction to the human gut microbiota. *Biochem J.* 2017 May 16;474(11):1823-1836.

Morelli L. Postnatal development of intestinal microflora as influenced by infant nutrition. *J Nutr.* 2008;138(9):1791S-1795S.

Hassiotou F, Gaddes D. Anatomy of the Human Mammary Gland: Current Status of Knowledge. *Clinical Anatomy* 2013;26:29–48.

Dizdar EA, Sari FN, Degirmencioglu H, et al. Effect of mode of delivery on macronutrient content of breast milk. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2014 Jul;27(11):1099-102.

Carlander AK, Edman G, Christensson K, Andolf E, Wiklund I. Contact between mother, child and partner and attitudes towards breastfeeding in relation to mode of delivery. *Sex Reprod Healthc.* 2010 Feb;1(1):27-34.

Rodríguez JM, Murphy K, Stanton C, et al. The composition of the gut microbiota throughout life, with an emphasis on early life. *Microb Ecol Health Dis.* 2015 Feb 2;26:26050

Shanahan F, van Sinderen D, O'Toole PW, Stanton C. Feeding the microbiota: transducer of nutrient signals for the host. *Gut.* 2017 Sep;66(9):1709-1717.

Penders J, Thijs C, Vink C, et al. Factors influencing the composition of the intestinal microbiota in early infancy. *Pediatrics* 2006; 118: 511-521.

KRONİK ÜRTİKERDE YENİ TEDAVİ YAKLAŞIMLARI

Şükrü ÇEKİÇ

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji Bilim Dalı, Bursa.

Ürtiker; farklı boyutlarda, kaşıntı veya yanma hissinin eşlik ettiği, çoğunlukla 1-24 saat içinde kaybolan etrafı eritemle çevrili yüzeyden kabarık cilt lezyonlarıdır. Anjioödem ise dermis, deri altı tabaka ve submukozada ödem ile karakterize yavaş düzelen (sıklıkla 72 saat) şişliklerdir. Anjioödem, olguların önemli bir kısmında ürtikere eşlik eder. Akut ürtiker, anjioödemle birlikte ya da tek başına ürtikeryal lezyonların 6 hafta içinde kendiliğinden kaybolurken, kronik ürtikerde bu süre 6 haftadan daha uzundur.

Kronik ürtikerin çocuklardaki sıklığı ile ilgili veriler kısıtlıdır. Kronik ürtiker ise genel popülasyonda %0,5-5 arasında bildirilmektedir. Çocukluk çağında sıklığı kesin bilinmemekle birlikte çok daha nadir olduğu tahmin edilmektedir. İngiltere’de yapılan bir çalışmada çocuklarda kronik ürtiker sıklığı %0,1-0,3 olarak bildirilmiştir. Kore’de yapılan çalışmada ise çocuklarda kronik ürtiker sıklığı %1,8 olarak bulunmuştur.

Kronik ürtiker hastaların yaşam kalitelerini olumsuz etkilemekte ve bu nedenle sosyo-ekonomik sorunlara yol açabilmektedir. Çeşitli çalışmalarda özellikle kronik ürtikerin hayat kalitesini ve günlük aktiviteleri olumsuz yönde etkilediği gösterilmiştir.

Kronik ürtiker temel olarak kronik spontan ürtiker (KSÜ) ve kronik indüklenebilir ürtiker (KIÜ) olarak iki alt grupta incelenir. Kronik indüklenebilir ürtikerde etken bellidir ancak KSÜ’li olguların yaklaşık %50’sinde etiyolojik neden belirsizdir. Çeşitli çalışmalarda ürtiker oluşumunda IgE reseptörlerine karşı oluşan fonksiyonel otoantikorlar aracılı otoreaktivite, besin ve ilaçlarla oluşan non alerjik aşırı duyarlılık reaksiyonları ve akut ya da kronik reaksiyonların etiyolojide rol alabileceğini bildirilmiştir. Etiyolojik faktörlerdeki çeşitliliğin çevresel faktörlerle ilişkili olduğu ve bölgesel farklılığın nedenlerini (beslenme alışkanlıkları, sık görülen enfeksiyonlar vb.) ortaya koyduğu düşünülmektedir. Çocuklarda KSÜ’de otoimmünitenin %30’undan fazlasında rol oynadığı bildirilmiştir. Erişkinlerden daha az olmakla birlikte non steroid antiinflamatuar ilaç duyarlılıkları da kronik ürtikerde önemli tetikleyicilerdir. D vitamini eksikliği ile kronik ürtiker süre ve şiddeti arasında ilişki varlığı gösterilmiştir ancak çocukluk çağı kronik ürtikerinde D vitaminin rolü halen tartışmalıdır. Kronik ürtikerde en sık tetikleyici enfeksiyonlar; viral üst solunum ya da sindirim sistemi enfeksiyonlarıdır, ancak bunların kronik ürtiker nedeni mi, yoksa ortaya çıkmasını kolaylaştıran bir faktör mü olduğu tartışmalıdır.

Besinler, IgE ve non IgE racılı reaksiyonlarla KSÜ gelişiminde tetikleyici olarak rol oynamaktadır. KSU patogeneğinde non IgE aracılı reaksiyonlar daha sıktır.

Çocukluk çağı KSÜ nedenleri erişkinlerle benzerdir. Bu nedenle infantlar dışında kronik ürtikere tanısıl yaklaşımın çocuklarda erişkinlerdeki gibi olması önerilmektedir.

Ürtikeryal lezyonlar kronik ürtiker sınıflamasındaki durumlar dışında birçok hastalığın (ürtikerya pigmentoza, ürtikeryal vaskülit, egzersizle tetiklenen anafilaksi, krioprin ilişkili hastalıklar, herediter anjioödem vb.) belirtisi olarak karşımıza çıkmaktadır.

Farklı ürtiker alt tiplerinin klinik belirtileri spektrumu çok geniştir. Buna ek olarak, ürtiker, iki veya daha fazla farklı alt tip herhangi bir hastada bir arada bulunabilir.

Kronik spontan ürtiker aktivite değerlendirilmesi için önerilen skorlama sistemi olan UAS7 (ürtiker aktivite skoru; 7 gün içinde ortalama ürtiker aktivite skoru) tablo 4'de verilmiştir.

Kronik indüklenebilir ürtikerde hastalık aktivitesi, faktörlerin tetikleyici eşik değerleri (sıcak ya da soğuk ürtikerde ısı düzeyi, kolinerjik ürtikerde ortaya çıkış zamanı vb.) belirlenerek yapılır.

Ürtiker tedavisi alerjik ürtiker gibi diğer mast hücre ilişkili hastalıkların tedavisinde olan temel prensiplere dayanmaktadır. Tedavide ürtikerin tam kontrolü hedeflenmelidir.

Tetikleyici faktörler olarak; ilaçlar (steroid olmayan antienflamatuar ilaçlar vb.), fiziksel temas (geç basınç ürtikeri, dermatografizm), ısı değişiklikleri (sıcak ürtikeri ve soğuk ürtikeri), güneş ışığı (solar ürtiker), enfeksiyon ajanları (helicobacter pylori, barsak parazitleri, intestinal kandidiazis) ve soğuk (özellikle kronik inflammatuar hastalıklarda görülür) olarak sıralanabilir.

Ürtikerde medikal tedavinin temel basamağını, histamin ve trombosit aktive edici faktör gibi sitokinlerin ilaçlarla baskılanması oluşturur. H1-antihistaminikler ile tedavi ürtiker tedavisinde önemlidir. Kısa etkili olması, sedasyon yaratması, uykuyu etkilemesi ve yüksek dozlarda ciddi yan etkilerinin olması nedeniyle birinci kuşak antihistaminikler ilk basakta önerilmezler. İkinci kuşak antihistaminik ilaçlardan özellikle setirizin, desloratadin, feksofenadin, levosetirizin, loratadin, rupatadin ve bilastin ürtikerde ayrıntılı olarak test edilmiştir ve iyi güvenlik profillerinden dolayı ürtiker için ilk basamak tedavide önerilirler.

Kronik ürtikerli hastaların çoğu birinci basamakta başlanan antihistaminik tedavisine yanıt vermemektedir. İkinci basamak tedavide kılavuzlar arasında farklılıklar vardır. EAACI/GA(2)LEN/EDF/WAO kılavuzunda ikinci basamak tedavide ikinci kuşak antihistaminik dozunun 4 katına kadar çıkarılması önerilirken,

İngiliz Alerji ve Klinik İmmünoloji Derneği (BSACI) kılavuzunun ikinci basamağında antihistaminiklerin 4 katına çıkarılması veya ikinci bir antihistaminik eklenmesi yer almaktadır. Üçüncü basamak tedavide EAACI/GA(2)LEN/EDF/WAO kılavuzunun önerisi ikinci basamak tedaviye omalizumab, siklosporin A veya montelukast eklenmesi iken BSACI kılavuzunda ise 2. Basamak tedaviye ek olarak montelukast veya traneksamik asit (anjioödem varsa) eklenmesi önerilir. İngiliz Alerji ve Klinik İmmünoloji Derneği kılavuzu 4. Basamak tedavisinde omalizumab veya siklosporin A gibi immünmodulator ilaçların tedaviye eklenmesi yer alır.

Bir anti IgE antikorı olan omalizumab'ın antihistaminiklere dirençli KSU tedavisinde oldukça etkin oldukları gösterilmiştir. Ayrıca literatürde KIU tedavisinde etkili olduğunu bildiren yayınlar vardır. Omalizumab 6 yaşın üzerindeki çocuklarda serum IgE düzeyinden bağımsız olarak 150-300 mg/ay dozunda kullanılabilir.

Siklosporin A mast hücrelere direkt etki ile mediatör salınımını baskılamaktadır. Kronik ürtiker tedavisinde etkinliği gösterilmiştir, ancak yan etki potansiyelinden ötürü ancak seçilmiş olgularda kullanılmalıdır. LTRA'lerinin KSU tedavisinde etkinliği bazı çalışmalarda gösterilmekle birlikte bu etkinliğin yeterli düzeyde olmadığı bildirilmektedir.

Sülfasalazin, metotreksat, interferon, fototerapi ve intravenöz immünoglobulinler (IVIG) tedavileri kronik ürtikerde kullanılmış, fakat yeterli veri olmayan tedavi yöntemleridir.

Tedaviye dirençli ağır vakalarda plazmaferез ile fonksiyonel otoantikorların serumdan uzaklaştırılmasının geçici fayda sağladığı gösterilmiştir. Gerek invaziv olması gerek pahalılığı nedeni ile kullanımı fonksiyonel otoantikorları pozitif ve diğer tüm tedavilere yanıtsız olgularda düşünülmelidir.

SÖZEL BİLDİRİLER

İLERİ DERECE PREMATÜRE BEBEKLERİN BESLENMESİNDE ENTERAL PROTEİN SUPLEMENTASYONU

Bayram Ali DORUM

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi

GİRİŞ VE AMAÇ: İleri derece prematüre (<32 hafta) bebeklerde anne sütünün standart güçlendirilmesiyle yeterli postnatal büyümenin sağlanamadığı görülmüştür. Bu bebeklerin beslenmesinde yeterli gelişim ve büyüme için ayarlanabilir protein güçlendirmesi rejimi uygulanan yöntemlerden biridir. Bununla birlikte bazı hastalarda bu rejim ile hedeflenen kan üre azotu (BUN) değerlerine ulaşmak mümkün olamamaktadır. Çalışmanın birincil amacı ayarlanabilir protein güçlendirmesi rejiminin prematüre bebeklerin büyüme parametreleri üzerine etkilerinin ortaya konmasıdır. İkincil olarak hedeflenen BUN değerlerine (10-16 mg/dl) ulaşmak için gereken ek protein miktarlarının ve sürelerinin ortaya konması amaçlanmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEM: Retrospektif çalışmada, otuz iki hafta ve altında ünitemizde tedavi gören, benzer demografik özelliklere sahip, sadece standart güçlendirilmiş anne sütü ile beslenen prematüre bebekler (grup 1) ile ayarlanabilir protein güçlendirmesi rejimi ile beslenmiş olan prematüre bebeklerin (grup 2) yenidoğan yoğun bakım ünitesindeki yatışları süresince ve taburculuk sonrası büyüme parametreleri, benzer demografik özellikte karşılaştırıldı.

BULGULAR: Çalışmaya grup 1’de 123, grup 2’de 119 bebek alındı. Tüm olguların ortalama gestasyon yaşları $29,45 \pm 1,90$ hafta ve doğum ağırlıkları $1244,23 \pm 347,52$ gr idi. Ayarlanabilir protein güçlendirmesi uygulanan bebeklerin taburculukta ve kırkıncı haftalarında istatistiksel olarak daha iyi ağırlık artışına ve baş çevresi büyümesine sahip oldukları görüldü. Hedeflenen BUN değerine ulaşmak için en fazla 5.1 gr/kg/gün protein verildiği hesaplandı. Buna rağmen hastaların %5,8’inde hedeflenen BUN değerine ulaşılamadığı görüldü. Büyüme geriliği devam ettiği için ek protein güçlendirmesine postnatal 52. haftaya kadar devam edilen hasta oranı ise %4,2 idi.

SONUÇ: Ayarlanabilir protein güçlendirmesi rejimi prematüre bebeklerde büyümeyi iyileştirmektedir. Ancak tüm bebeklerde önerilen dozlarda protein verilmesine rağmen hedeflenen büyüme ve BUN değerlerine ulaşılamamaktadır.

Hipotonik Bebeklerin Metabolizma HASTALIKLARI Açısından Değerlendirmeleri

Sevil DORUM

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Van Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

GİRİŞ VE AMAÇ: Hipotonik bebekler Çocuk hastalıkları hekimleri için yönetim ve tanısal yaklaşım açısından önemli bir klinik problemdir. Bu çalışmada ilk 12 ay içerisinde hipotoni nedeniyle Çocuk Metabolizma polikliniğine yönlendirilmiş ve tetkik edilmiş olan hastaların, etiyolojiye yönelik yapılan testleri, demografik özellikleri ve saptanan etiyolojilerinin ortaya konması amaçlanmıştır.

METOT: Bir yıllık süre içerisinde hipotoni nedeniyle değerlendirilmiş olan hastaların tıbbi dosyaları retrospektif olarak incelenmiştir. Demografik özellikleri, genetik ve metabolizma tetkikleri, radyoloji görüntülemeleri ve klinik izlemleri kaydedilmiştir. Çalışma için etik kurul onayı alınmıştır.

SONUÇLAR: On iki aylık süre içerisinde incelenmiş olan toplam 82 bebeğin verileri incelenmiştir. Bebeklerin %46'sının kız, %54'ünün erkek olduğu görülmüştür. Bebeklerin %67'sinin anne babası arasında akrabalık olduğu görüldü. Prenatal morbidite veya doğum travması hiç bir bebekte saptanmadı. Bebeklerin % 91'i term idi. Ortalama doğum ağırlıkları 2321.2 ± 839.4 gram (700-4300), boyları 48.9 ± 0.9 cm ve baş çevreleri 33.9 ± 0.7 cm idi. Hipotoninin %98.8 santral nedenli olduğu görüldü. En sık saptanan nedenler vitamin B12 eksikliği (10, %12.2), spinal musküler atrofi (5, %6.1), Pompe hastalığı (3, %3.7) ve Zellweger hastalığı (3, %3.7) olduğu görüldü.

TARTIŞMA: Tıbbi tanı yöntemlerindeki gelişmelere rağmen hipotonik infantların tanılarının saptanması önemli bir zorluk olmaya devam etmektedir. Bu bebeklerde gecikme olmaksızın, maliyet etkin bir şekilde tanı konulabilmesi için multidisipliner ve bireyselleştirilmiş bir yaklaşım sergilenmelidir.

Efüzyonlu Otitis Medialı Çocuklarda SAF Ses Odyometri Değerleri

²**Osman DURGUT** , ¹**Muharrem BOSTANCI**

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

²Bursa Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Kliniği, Bursa

GİRİŞ: Efüzyonlu otitis media (EOM) çocuklarda sık görülen orta kulak mukoza hastalığıdır. Çocuklarda EOM ile ilişkili işitme kaybı dil gelişimini etkileyebildiğinden önem arzeder. Bu çalışmanın amacı; EOM'lı çocukların saf ses odyogramlarının konfigürasyonunu tanımlamak ve işitme değerlerini ortaya koyarak işitme kaybı profilini saptamaktır.

YÖNTEM: EOM'lı okul çağındaki çocuklar çalışmaya alındı. Kemik ve hava iletim eşikleri standart prosedürler kullanılarak elde edildi. Sonuçlar sınıflama yapılarak odyometrik profil grupları belirlendi.

BULGULAR: 5-14 yaş aralığında 40 çocuk (69 kulak) çalışma gerçekleştirildi. 500Hz, 1000Hz ve 2000Hz de ortalama hava iletim eşikleri 3 dB HL ile 67dB HL aralığındaydı ve Ortalama 22,2 dB HL'di. Ortalama kemik iletim eşikleri -7dB HL ile 15dB HL aralığında ve ortalama 2,4 dB HL'di. Beş odyometrik profil belirlendi. 24 kulakta normal işitme (<16 dB), 25 kulakta çok hafif işitme kaybı (16-25 dB) , 5 kulakta hafif derecede işitme kaybı (26-30dB), 13 kulakta orta derecede işitme kaybı (31-50dB) ve 2 kulakta ileri derecede işitme kaybı (51-70dB) saptandı.

TARTIŞMA: EOM'ye bağlı işitme kaybı, küçük çocuklarda dil gecikmesine, işitsel sorunlara, kötü okul performansına ve davranış sorunlarında yol açabilir. Bu yüzden EOM'lı çocuklarda işitme durumunun belirlenmesi, hastalık süreyansı ve yönetimi için değerlidir. Aynı zamanda cerrahi adaylığının belirlenmesinde işitme kaybının türü ve şiddeti de önemlidir. Bu yüzden EOM'lı çocukların azalan işitsel girdilerin etkisini en aza indirmek için işitme değerlerine göre tavsiyelerde bulunulabilir.

SONUÇ: Efüzyonlu otitis medialı çocuklarda normalden ileri derecede işitme kaybına kadar değişen saf ses işitme eşikleri saptanabilir.

Maternal Preeklampsii ve NEONATAL Morbiditeler

Salih Çağrı ÇAKIR

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

GİRİŞ VE AMAÇ: Annedeki preeklampsii durumu fetal ve neonatal sağlığı olumsuz olarak etkilemektedir. Literatürde prematüre bebeklerde sık görülen morbiditelerin, maternal preeklampsii ile olan ilişkisini araştıran ve farklı sonuçlar bildiren çalışmalar vardır. Biz bu prospektif çalışmada, maternal preeklampsinin prematüre doğan bebeklerdeki neonatal sonuçlar üzerine etkisini incelemeyi amaçladık.

GEREÇ VE YÖNTEM: Çalışmaya 24 aylık süre içerisinde üçüncü düzey üniversite hastanesinde doğan ve yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırılan 32 gestasyonel yaş ve altındaki prematüre bebekler alındı. Çalışma grubu annesinde preeklampsii olan bebeklerden, kontrol grubu ise normotansif anne bebeklerinden oluşturuldu. Hastaların demografik özellikleri ve klinik sonuçları kaydedildi. Hastaların ilk gün tam kan sayımları değerlendirildi.

SONUÇ: Çalışmaya 34'ü preeklempitik anne bebeği, 74'ü ise normotansif anne bebeği olmak üzere toplam 108 hasta alındı. Her iki gruptaki bebeklerin gestasyon haftaları benzerdi. Preeklempitik anne bebeklerindeki prematüre retinopatisi (%41'e 16, $p=0,003$), yaşa göre düşük doğum ağırlığı (%23,5'a 8, $p=0,027$), nötropeni (%17,6'ya 5,4, $p=0,02$) ve trombositopeni (%47'ye 13,5, $p<0,0001$) oranları istatistiksel anlamlı olarak daha yüksek saptanırken intraventriküler kanama (%41'e 27, $p=0,141$) ve nekrotizan enterokolit (%17,6'ya 8, $p=0,158$) oranları da artmış olarak bulunmuştur.

TARTIŞMA: Maternal preeklampsii, prematüre bebeklerdeki neonatal morbiditelerde artışa sebep olmaktadır.

Çocuk Apandisitlerin ETYOLOJİSİNDE Parazitlerin Rolü

Veli AVCİ

Van Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi AD.

GİRİŞ VE AMAÇ: Apandisit çocukluk çağında en sık cerrahi karın ağrısı nedenidir. Etiyolojide lenfoid hiperplazi, fekaloid, yabancı cisimler, tümörler ve parazitler rol oynar. Bu çalışmada çocukluk çağı apandisit vakalarının etyolojisinde parazitlerin rolü değerlendirildi.

GEREÇ VE YÖNTEM: Haziran 2010- Kasım 2018 tarihleri arasında çocuk cerrahisi kliniğinde apandektomi yapılan vakalar çalışmaya dahil edildi. Vakalar yaş, cinsiyet ve patolojik bulgular açısından retrospektif olarak değerlendirildi. Patoloji raporları tek tek dökümanite edildi. Raporlarda apandisit lümeninde paraziter enfeksiyon saptanan vakaların apandisit sıklığına etkisi irdelendi. Çalışmaya insidental apandektomi yapılan vakalar dahil edilmedi.

SONUÇLAR: Apandektomi yapılan 1190 vakanın 765'i erkek, 425'i kız idi. Ortalama cerrahi yaş $10,24 \pm 3,62$ (3-17) yıl bulundu. Patoloji raporlarının apandisit etyolojisi açısından incelenmesi sonucu 42(%0.35) vakada paraziter enfeksiyon saptandı. Bu parazitlerin 35 (% 83)'inde *Enterobius vermicularis*, 7 (%17)'sinde ise *Taenia saginata* tespit edildi.

TARTIŞMA: Paraziter enfeksiyonlar apandisitlerin olası nedenleri arasındadır. Etiyopatolojide intestinal parazitler veya yumurtaları apandiküler lümeninde direkt obstrüksiyona neden olarak apandisite neden olduğu öne sürülmektedir. Paraziter enfeksiyonlar apandisit kliniğinde olduğu gibi sağ alt kadranda ağrısı, bulantı ve kusma yapabilirler. Bu yüzden ayırıcı tanıda akılda tutulmalı ve apandisit tanısı konulurken anamnezde parazit öyküsü ayrıntılı sorgulanmalıdır. Erken tanı almış parazitlerin tedavisi ile sağ alt kadranda ağrısı ve apandisit sıklığının azalacağı bilinmelidir.

SB14

Lizozomal Depo Hastalığı OLGULARININ DEĞERLENDİRİLMESİ: TEK MERKEZ TECRÜBESİ

Şahin ERDÖL

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

GİRİŞ VE AMAÇ: LDH (Lizozomal depo hastalığı) lizozomlarda görevli enzim ya da transport protein eksikliğine bağlı lizozomlarda birikimle giden kalıtsal metabolik hastalık grubudur. Merkezimiz Güney Marmara'nın tek metabolizma merkezi olduğundan tüm olgular merkezimizde toplanmaktadır. Bu çalışma ile merkezimizde LDH tanısı ile izlem de olan olguların hastalık dağılımları ve hastaların demografik özellikleri belirlenmek istenmiştir.

GEREÇ VE YÖNTEM: Veriler 2011 ila 2018 yılları arasında çocuk metabolizma polikliniğinden izlemde olan olguların dosyalarından retrospektif olarak elde edildi.

SONUÇLAR: Bu tarihlerde merkezimizde 22'si (%48,9) kız, 23'ü (%51,1) erkek olmak üzere toplam 45 hasta izlenmiştir. Olguların tanı yaşları ortalama $4,67 \pm 8,89$ yıl arasında değişmekteydi. En sık görülen LDH'ı mukopolisakkaridozlardı (n=22; %48,9). Daha az oranda ise sfingolipidozlar (n=17; %4,4), mukolipidozlar (n=2; %4,4), oligosakkaridozlar (n=2; %4,4) ve lipidozlar (n=2; 4,4) saptandı. Fizik muayenede en sık kaba yüz (n=29; %64,4) bulgusu mevcuttu. Daha az oranda saptanan bulgular ise organomegali (n=17; %37,8), herni (n=10; %22,2), korneal bulanıklık (n=8; %17,8) ve mongol lekesi (n=6; %13,3) idi. Olguların demografik ve klinik verileri Tablo 1 ile 2'de özetlendi.

TARTIŞMA: LDH tanısı almış olan olguların büyük çoğunluğu MPS olgusuydu. Kaba yüz, organomegali, herni, korneal bulanıklık ve mongol lekesi LDH'yı düşündüren önemli fizik muayene bulgularıdır.

SB17

OTİZM VE DOWN SENDROMLU ÇOCUKLARIN BAKIM VERME YÜKLERİNİN ZARİT BAKIM VERME YÜKÜ ÖLÇEĞİ İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

²Turgay ÇOKYAMAN, ¹Fatih BATTAL

¹Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Nörolojisi

GİRİŞ VE AMAÇ: Ülkemizde 0-18 yaş aralığında yaklaşık 352,000 otizm hastası ve 100,000 kadar da Down sendromu hastası olduğu bildirilmektedir. Bu iki grup hastalıkta fiziksel engellilikten ziyade zihinsel sorunlar ön plandadır. Otizm ve Down sendromlu çocukların kişisel bakım ve eğitim, sağlık bakımı ve sosyal faaliyetlere katılımının sağlanması büyük önem arz etmektedir ve bu bağlamda önemli bir bakım yükü doğurmaktadırlar. Bu çalışmada otizm ve Down sendromlu çocuklara bakım veren bireylerin sosyodemografik özelliklerinin ve bakım verme yüklerinin karşılaştırılması amaçlanmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEM: Otizm veya Down sendromlu çocukların bakımlarından sorumlu ebeveyn veya 18 yaşından büyük bakıcıları çalışmaya gönüllülük esasıyla alındı. Bakım verenlerin; cinsiyet, yaş, öğrenim durumu, medeni durum, çalışma durumu, gelir düzeyi ve bakım verenin hasta ile yakınlık derecesi kaydedildi. Bakım verme yükleri Zarit Bakım Verme Yüğü Ölçeği (ZBVYÖ) kullanılarak ölçüldü. Çalışma için yerel etik onay alınmıştır.

SONUÇLAR: Çalışmaya toplam 91 (46 otizm, 45 Down sendromu) bakım veren katıldı. Bakım verenlerin %91'i kadın, %9'u erkekti. Bakım verenlerin yaşları otizm grubunda ortalama 37,7 yıl (SD±7,8 ve aralık 23-64) ve Down sendromu grubunda ise daha büyük olup ortalama 43,2 yıl (SD±10,7 ve aralık 22-60) idi ve bu farklılık anlamlıydı (p=.008). Bakım verenlerin %47'si ilköğretim, %31'i lise, %15'i üniversite mezunuydu ve %7'si ise hiç eğitim almamıştı. Medeni durumları %82 evli, %11 dul ve %5'i bekar. Tüm bakım verenlerin sadece %14'ü çalışabiliyordu ve gruplar arasında da farklı değildi (p=.392). Gelir düzeyi %44'ünün 1001-2000 TL ve %24'ünün 2001-3000 TL arasındaydı. Bakım verme yükünü üstlenen bireylerin ezici çoğunluğunun anneler (%88) olduğu, baba ve kardeşlerin payının %9 ve diğer bireylerin katkılarının ise sadece %3 olduğu görüldü. ZBVYÖ toplam puan ortalamaları otizm grubunda 51,8 puan (SD±15,8) iken down sendromu grubunda

42,4 puan (SD±13,5) idi ve bu fark anlamlıydı ($p=,003$). ZBVYÖ'ne göre Down sendromu hafif, otizm ise orta düzeyde bakım verme yükü oluşturmaktadır.

TARTIŞMA: Çalışmamızda otizm ve Down sendromlu çocukların bakım verme yüklerinin ağırlıklı olarak annelerin üzerinde olduğu ve Down sendromlu çocukların bakım verme yüklerinin daha hafif olmasına karşın bakım verenlerin yaş ortalamasının daha ileri olduğu görülmüştür. Bakım verenlerin büyük çoğunluğunun evli anneler ve gelir düzeyi asgari ücret seviyesinde olan bireyler olduğu tespit edilmiştir. Toplumumuzda bakım verme yükü farkındalığının artırılması ve paylaşılması için bu konuya dikkat çekilmek istenilmiştir.

ÇOCUKLUK ÇAĞI PRİMER BAŞ AĞRILARINDA D VİTAMİNİ EKSİKLİĞİNİN VE OBEZİTENİN ÖNEMİ

¹Fatma HANCI, ¹Sevim TÜRAY, ¹Nimet KABAKUŞ

¹Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Bolu

GİRİŞ VE AMAÇ: Çocukluk çağı primer baş ağrılarında obezitenin ve D vitamini eksikliğinin rolünü araştırmaktır.

GEREÇ VE YÖNTEM: Bu çalışmaya Ocak 2015-Ağustos 2018 yılları arasında Çocuk Nöroloji kliniğine baş ağrısı şikayeti ile başvuran ve ICDH III-beta kriterlerine göre primer baş ağrısı (tension type headache-TTH, Migren) tanısı alan 5-17 yaş arası olan 281 çocuk hasta alındı. Pediatri kliniğine rutin kontrol amacıyla başvuran ve D vitamini düzeyi bakılan sağlıklı 98 çocuk hasta kontrol grubu olarak kabul edildi. Hastalar A) migren B) TTH C)kontrol grubu olmak üzere 3 gruba ayrıldı. Çalışmaya alınan hastaların demografik bilgileri, öykü, fizik muayene ve laboratuvar bulguları retrospektif olarak hasta dosyalarından elde edildi.

SONUÇLAR: VKİ(vücut kitle indeksi) değerinin primer baş ağrısı olan grupta istatistiksel olarak anlamlı yüksek olduğunu ve VKİ değerinin 25'in üzerine çıktıkça primer baş ağrısı riskinin arttığını bulduk. Primer baş ağrısı grubu ile kontrol grubu karşılaştırıldığında istatistiksel olarak anlamlı olmasa da vitamin D düzeyini primer baş ağrılarında daha düşük bulduk. Primer baş ağrısı olan kız çocukların erkek çocuklara göre vitamin D düzeylerini istatistiksel olarak anlamlı düşük bulduk.

TARTIŞMA: Fazla kilolu olma ve obezite ile primer baş ağrıları arasında güçlü bir ilişki bulunabilir. Kız cinsiyetin primer baş ağrılarında negatif faktör olabileceği söylenebilir. Çocukluk çağı primer baş ağrılarında Vitamin D seviyesinde kontrol grubu ile karşılaştırıldığında istatistiksel seviyede olmayan düşüşler belirledik. Ancak kontrol ve hasta grubunda vitamin D düzeyleri benzer seviyelerde olsa bile, vitamin D receptor gen polimorfizmi baş ağrısı için belirleyici olabilir. Bu grup hastalara tedavide; vitamin D desteği verilmesi ve VKİ 'i obez yada fazla kilolu grupta ise kilo vermesi önerilebilir.

AKRABA EVLİLİĞİ VE TALASEMİ

Funda TAYFUN KÜPESİZ

SBÜ Antalya Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Antalya

Giriş ve Amaç: Beta talasemi, hemoglobin yapısındaki globin zincirlerinden birinin az sentezlenmesi veya hiç yapılamaması sonucu ortaya çıkan otozomal resesif bir hastalıktır. β -globin geninde tanımlana 300'den fazla mutasyon vardır. Yaşam boyu düzenli kan transfüzyon ihtiyacı olan bu hastalarda demir birikimine bağlı ciddi organ hasarları görülür. Talasemi hastaları tedavideki gelişmeler ile daha iyi yaşam kalitelerine kavuşsalar ve yaşam süreleri uzasa da hastalığın ciddiyetinin kavranamadığı ve tedavi uyumunun iyi olmadığı durumlarda halen ciddi komplikasyonlar ile hastalar kaybedilmektedirler. Ülkemizde evlilik öncesi talasemi tarama programları talasemili doğan çocuk sayısını azaltsa da, resmi nikahın yapılmadığı ve akraba evliliğinin sık olduğu bölgelerde halen talasemili çocuklar dünyaya gelmektedir. Bu çalışma ile talasemi tanısı ile izlediğimiz hastalarımızın ailelerinde ve akrabaları arasındaki talasemili birey sıklığını ve çiftler arasındaki akrabalık durumunu belirleyerek bölgede evlilik öncesi ve sonrası genetik danışma ihtiyacını ortaya koyabilmeyi hedefledik.

Gereç ve Yöntem: Bu çalışmaya 2014 Ocak -2015 Ocak tarihleri arasında Diyarbakır Çocuk Hastanesi Çocuk Hematoloji Kliniği'nde takip edilen 158 talasemi hastası ile gerçekleştirildi.

Sonuç ve Tartışma: Transfüzyon bağımlı 158 talasemi hastasının 89 (%56) erkek, 69 (%44) kız idi. 54 (%34) hastanın anne babası arasında akrabalık yok iken 86 (%55) hastanın anne babası 1.° kuzen, 19 (%11) hastanın anne babası 2.° kuzen evliliği yapmıştı. Talasemi bir kardeşe sahip olan 57 (%36), birden fazla talasemili kardeşe sahip olan 26 (% 16) hastamız vardı. Takibimizde 112 çift vardı. Bu ailelerin talasemili çocuk ortalaması 1,4 (min:1- max 4) olup 45 (%40)'i akraba evliliği yapmamıştı. Akraba evliliği yapan 33 (%30), akraba evliliği yapmayan 15 (%13) çift birden çok talasemili çocuğa sahip olduğu görüldü. Akraba evliliği yapan 44(%40) çift ile akraba evliliği yapmayan 25 (%22) çift sadece bir talasemili çocuğa sahipti. Çiftlerin % 60'ı akraba evliliği yapmış olup bunların % 40'ı birden çok talasemili çocuğa sahipti. Akraba olmayan çiftlerin daha bilinçli olduğunu varsaydığımızda gördük ki, bunlarında üçte birinin birden çok talasemili çocuğu var ve aslında yeterli bilince sahip değiller.

Akraba evliliğinin sık olduğu kapalı toplumlarda dünyaya gelen bebeklerin sağlıklı olmasını sağlamak için planlı bir genetik danışma verilmesi, hastalarda ve taşıyıcılardaki mutasyonların saptanarak prenatal genetik tanının ve preimplantasyon genetik tanı ile çocuk sahibi olma seçeneğinin sunulması oldukça önemlidir.

ÇOCUK UZMANLARININ HIŞILTILI ÇOCUKLARDA NEBÜLİZER TEDAVİ İLE BİRLİKTE ANTİBİYOTİK REÇETELEME DURUMLARI

Sait KARAMAN

Diyarbakır Çocuk Hastalıklar Hastanesi, İmmünoloji ve Alerji Kliniği, Diyarbakır

GİRİŞ VE AMAÇ: Çocukluk döneminde hışiltı çoğunlukla bronşiolit, reaktif hava yolu hastalığı veya astıma bağlı gelişmektedir. Hışiltı ataklarından en sık viral enfeksiyonlar sorumlu olup çoğu hastaya sadece nebülizer ya da inhaler bronkodilatör ve/veya antienflamatuar tedavi verilmesi yeterlidir. Amacımız hastanemiz çocuk polikliniklerinde nebülizer tedavi ile birlikte antibiyotik ve diğer tedavi seçeneklerinin reçetelenme durumunu araştırmak.

GEREÇ VE YÖNTEM: Bu kesitsel çalışmada 01.11.2018 ve 30.11.2018 tarihleri arasında Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi çocuk polikliniklerine başvuran, hastane kayıt sisteminde retrospektif dosya tarama yöntemi ile nebülizer tedavi reçete edildiği saptanan çocukların tedavi yaşları, tanıları, nebülizer tedavi ile birlikte antibiyotik, antihistaminik, mukolitik ve klorfeniramin malet içeren ilaç tedavisi alma durumları, akut faz (beyaz küre sayısı, nötrofil oranı, lenfosit oranı, CRP) tetkikleri ve akciğer grafileri değerlendirildi.

SONUÇLAR: Çocuk polikliniğine başvuran 18406 hastanın 1118'ine (%6) nebülizer tedavi reçete edildi. Çocukların 708'i (%58,8) erkek olup ortalama tedavi alma yaşı 28 ± 34 ay idi. 549'u (%49,2) bronşit, 400'ü (%33,3) bronşiolit, 18'i (%1,5) krup, 45'i (%3,8) üst solunum yolu enfeksiyonu ve 65'i (%5,4) astım tanısı aldı. 1076 (%96,2) çocuğa antibiyotik reçetelendi. 225'ine (%20,1) sadece beta laktam grubu antibiyotik, 700'üne (%62,6) sadece makrolit, 151'ine (%13,5) her ikisi reçetelendi. Ayrıca 528'ine (%44) mukolitik, 295'ine (%24,6) klorfeniramin malet içeren ilaçlar ve 42'sine (%3,5) antihistaminik reçetelendi. 140 çocuğa (%12,5) tam kan, 125'ine (%11,2) CRP, 327'sine (%29,2) akciğer grafisi tetkiki yapıldı. 192'sinde (%16) akciğer grafisi normal iken 121'inde (%10,1) akciğer grafisinde havalanma artışı, 12'sinde (%1) pnömonik infiltrasyon, 2'sinde (%0,2) infiltrasyon ve havalanma artışı vardı. 31 (%2,7) çocukta CRP yüksekliği, 28'inde (%2,5) hemogramda nötrofil hakimiyeti vardı.

TARTIŞMA: Klinik pratikte hışiltılı çocukların tedavisinde nebülizer tedavinin yanında sıklıkla antibiyotik, mukolitik ve klorfeniramin malet içeren ilaçlar kullanılmaktadır.

Özellikle ülkemizde yapılan Akılcı antibiyotik kullanım çalışmaları kapsamında farkındalık eğitimlerinin gereksiz antibiyotik kullanım sıklığını azaltacağını düşünüyoruz.

OBEZ ÇOCUKLARDA KARACİĞER YAĞLANMASI İLE C-PEPTİT DÜZEYİ ARASINDAKİ İLİŞKİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

¹Fatma DEMİRBAŞ, ¹Gönül ÇALTEPE, ¹Ayhan Gazi KALAYCI

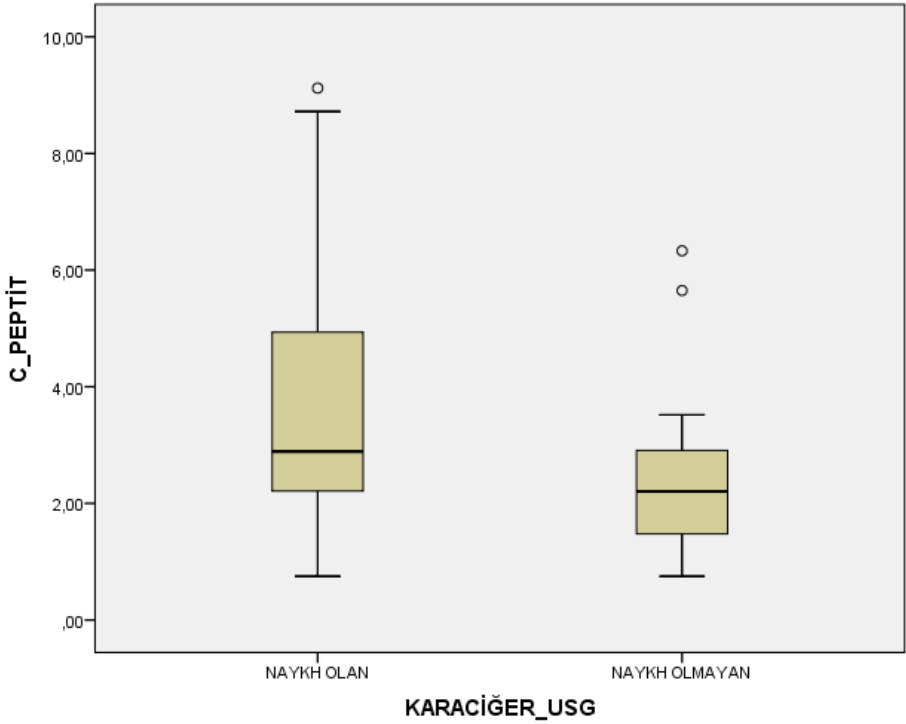
*¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji ve Hepatoloji
ve Beslenme Bilim Dalı, Samsun*

GİRİŞ VE AMAÇ: Non-alkolik yağlı karaciğer hastalığı (NAYKH) çocuklarda en sık görülen karaciğer hastalığıdır. En önemli nedeni obezite ve metabolik sendromdur. Bu çalışmada amacımız obez çocuk hastalarda açlık c-peptid düzeyi ile NAYKH arasındaki ilişkiyi saptamaktır.

GEREÇ VE YÖNTEM: Ağustos 2018- Kasım 2018 tarihleri arasında bölümümüzde obezite nedeniyle izlenen ve NAYKH olan 40 hasta ile obez olup NAYKH olmayan 20 hastanın açlık c-peptid düzeyleri karşılaştırıldı.

SONUÇLAR: Çalışmaya alınan 60 hastanın (37 erkek, %61,7, yaş ortalaması $11,9 \pm 2,9$ yıl) ortalama kilo z-skoru $2,6 \pm 1,4$, VKİ z skoru $2,44 \pm 0,81$, bel çevresi $94,3 \pm 17,4$ cm idi. Non-alkolik yağlı karaciğer hastalığı olan 40 hastanın (23 erkek, yaş ortalaması $12,9 \pm 2,5$ yıl) ortalama açlık c-peptid düzeyi (4,05 ng/mL) NAYKH olmayan 20 hastanın (14 erkek, yaş ortalaması $9,9 \pm 2,5$ yıl) açlık c-peptid düzeyine (2,4 ng/mL) göre anlamlı düzeyde yüksek saptandı ($p=0,011$)(Tablo).

Tablo: Karaciğer yağlanması olan obez hastalar ile karaciğer yağlanması olmayan obez hastalarının c-peptid düzeyi arasındaki ilişkinin değerlendirilmesi



Non alkolik karaciğer yağlanması olan hastaların ALT ($p=0,016$), VKİ ($p<0,001$), bel çevresi ($p=0,001$), bel çevresi/boy oranı ($p=0,015$) NAYKH olmayan obez hastalara göre anlamlı düzeyde yüksek saptanırken, açlık glikoz, HbA1c, insülin, lipid düzeyleri arasında anlamlı ilişki saptanmadı. ROC analizi ile değerlendirildiğinde area under the curve 0.70 (%95 CL: 0.725-0.955), cut off =2,62 ng/mL (sensitivite %60, spesifite %75) olarak bulundu ($p=0,011$). Logistik regresyon analizi ile c-peptit düzeyi 2,62 ng/mL'den yüksek olan obez çocuklarda düşük olanlara göre NAYKH olma riski anlamlı olarak yüksek bulundu (OR: 0,69 %95 CI: 0.581-0.829) ($p<0,001$).

TARTIŞMA: NAYKH, çocukluk yaş grubunda görülme sıklığı giderek artan bir halk sağlığı sorunu hale gelmiştir. En sık görülme nedeni obeziteye bağlı insülin direncidir. Bu çalışmada, NAYKH için en önemli risk faktörlerinin, bilinen VKİ ve bel çevresi ölçümü yanı sıra açlık C-peptit düzeyi olduğu gösterilmiş ve bu hasta grubunda c-peptidin açlık insülin seviyelerinin ölçümü kadar anlamlı olabileceği düşünülmüştür. Obeziteye bağlı NAYKH'li hastalarda c-peptit düzeyinin tarama amaçlı kullanılabilmesi için daha ileri çalışmalara ihtiyaç vardır.

SUBGRUP UYUŞMAZLIĞINA BAĞLI YENİDOĞAN HEMOLİTİK HASTALIĞI: TEK MERKEZ SONUÇLARI

¹İlker USLU, ¹Neslihan KARAKURT, ¹Canan AYGÜN

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Samsun

GİRİŞ VE AMAÇ: Yenidoğanın hemolitik hastalığı(YHH) önemli bir neonatal hiperbilirubinemi nedenidir. Anti-RhD immunglobulin uygulamasının yaygınlaşmasıyla Rh uygunsuzluğuna bağlı ciddi YHH olguları tüm dünyayla birlikte ülkemizde de azalmıştır. Ancak, subgrup uygunsuzlukları(S-YHH) halen önemli bir YHH nedeni olarak karşımıza çıkmaktadır. S-YHH'nın klinik önemi ve yönetimi ile ilgili veriler sınırlıdır. Bu çalışmanın amacı S-YHH olan olguların değerlendirilerek bu tanının yatış ve tedavi gerektiren indirekt hiperbilirubinemi olgularındaki seyrini ve tedavi yöntemlerini araştırmaktır. Ayrıca S-YHH'ye sebep olan antikörlerin sıklığı ve klinik spektruma etkisinin değerlendirilmesi planlanmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEM: 01.1.2014-31.12.2018 tarihleri arasında Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde(YDÜ) indirekt hiperbilirubinemi ve/veya anemi tanısıyla yatırılan yenidoğanların dosyaları retrospektif olarak incelenerek S-YHH tanısı alan olgular örneklemi oluşturdu. S-YHH tanısı için temel ölçütler ABO ve/veya Rh uygunsuzluğu olmaması, pozitif direkt antiglobulin testi(DAT) ve anne ve bebek arasında subgrup uygunsuzluğunun gösterilmiş olmasıydı. Sepsis, TORCH enfeksiyonu, diğer hemolitik anemisi olanlar çalışmaya dahil edilmedi.

SONUÇLAR: Hastanemizde beş yıllık sürede S-YHH prevalansı 4,4/1000'dir. Çalışmaya dahil edilen 20 yenidoğanın(kız/erkek:6/14) ortalanca başvuru günü postnatal beşinci gündü. Bebeklerin ikisi prematüre, 18'i termli(Tablo 1). Ortanca hemoglobin değeri 9,3(min:3,0-max:18,0)g/dl, total bilirubin 16,0 mg/dl saptandı(Tablo 1). En sık anti-'E'(n=9, %39,1), anti-'c'(n=7, %30,4) ve anti-'C'(n=4, %17,4) saptandı. Bebeklerin 15'ine(%75) fototerapi uygulandı; 12'sine(%60) eritrosit süspansiyonu, dokuzuna(%45) IVIG verildi. Sadece bir hastaya kan değişimi yapıldı. Bir yenidoğanda kern ikterus bulguları(anti-'c,E'), diğerinde hidrops fetalis/ölüm (anti-'c') saptandı. Subgrup tipleri arasında hemoglobin/hematokrit, total/direkt bilirubin değeri ve yatış süresi ve IVIG/eritrosit süspansiyonu/kan değişimi/fototerapi tedavileri alıp almaması açısından istatistiksel anlamlı fark saptanmadı.

	Başvuru yaşı (gün)	Doğum haftası	Doğum ağırlığı (gr)	Retikülosit %	En düşük hemoglobin (gr/ dl)	En düşük hematokrit (%)	En yüksek t.bilirubin (mg/ dl)	En yüksek d.bilirubin (mg/ dl)
Ortalama	6,0	37,5	3130	4,2	10,3	31	15,0	1,4
±2SD	4,8	2,5	620	4,8	4,2	13	7,8	1,1
Ortanca	5,0	38	3190	2,0	9,3	28	16,0	1,1
Min-max	1-15	30- 40	1800- 4600	0,9-18,0	3,0-18,0	9-51	0,3- ,32,0	0,3- 3,7

Tablo 1. Bebeklerin demografik özellikleri ve laboratuvar verileri

TARTIŞMA: İngiltere’de 13 yıllık bir çalışmada RhD uygunsuzluğu olmayan ancak ölümle sonuçlanan YHH’da çoğunlukla anti-‘c’ veya anti-‘c,E’ saptanmıştır. Bizde kern ikterus gelişen ve ölen iki hastada da anti-‘c’ müspetti. Literatüre göre anti-‘c’ müspet gebelerin yarısında immunizasyon annenin önceki transfüzyonlarına bağlıdır. Ancak çalışmamızda annede transfüzyon verisine ulaşılammıştır. Çalışmamızda en sık tespit edilen subgrup anti-‘E’ olup literatür ile uyumludur. Anti ‘E,e,C’ sıklıkla hafif kliniğe sebep olur. Literatürde S-YHH’yla ilgili az sayıda yayın olması, çocuk hekimleri arasında farkındalığının düşük olduğunu ya da antikörlerin tanınmasıyla ilgili teknik sıkıntıların olduğunu (her hastanede kan bankası olmaması gibi) düşündürmektedir. Kern ikterus ve hidrops fetalis gibi ciddi sonuçlarla sonlanan subgrup uygunsuzlukları, tedavi gerektiren YHH olgularında akılda tutulmalı ve tanıya yönelik tetkikler daha sonraki gebelikler düşünülerek planlanmalıdır.

TRAKYA ÜNİVERSİTESİ DENEYİMİNDE TR ALL-2000 PROTOKOLÜ İLE TEDAVİ EDİLEN ALL VAKALARININ BAŞVURU BULGULARININ SAĞKALIM ÜZERİNE ETKİSİ

¹Taylan ÇELİK, ²Betül ORHANER

¹Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları, Çanakkale

²SBÜ Bursa Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Hematoloji, Bursa

GİRİŞ VE AMAÇ: Akut lösemiler, normal lenfoid ve miyeloid ana hücrelerin hematopoetik farklılaşmanın özgün bir evresinde duraklayarak, klonal çoğalması sonucu oluşan, çocukluk çağıının en sık görülen hematolojik malign hastalığıdır. Farklılaşmadaki duraklama sonucu genellikle normal fonksiyonunu yapamayan lösemik hücreler öncelikle kemik iliği ve periferik dolaşım olmak üzere retiküloendotelyal sistem, santral sinir sistemi (SSS) ve vücudun diğer bölgelerine yayılırlar. Kemik iliğinin kontrolsüz olarak çoğalan lösemik hücrelerle infiltrate edilmesi sonucu anemi, trombositopeni ve nötropeni gelişir. Sonuçta bu durum, hastanın kliniğine halsizlik, solukluk, kanamalar, kemik ağrıları ve hayatı tehdit eden enfeksiyonlar şeklinde yansır. Akut lenfoblastik lösemi (ALL), çocukluk çağıında görülen en sık görülen kanser türüdür. Çocukluk çağıının en sık görülen malign hastalığı olmasının yanında, tedavide elde edilen başarılar açısından da ALL bu dönemin en önemli malign hastalığıdır. Sadece 30-35 yıl önce Amerika ve birçok gelişmiş ülkede ALL'li çocuklarda 5 yıllık olaysız sağkalım oranı (Event Free Survival (EFS)) %50'nin altında olmasına rağmen, günümüzde sistemik ve SSS'ye yönelik tedavileri birlikte uygulayan tedavi protokolleri ile artık hastaların %70-80'inde uzun süreli EFS elde edilebilmektedir (1,2,3). Bu çalışmanın amacı son 10 yılda Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği'nde TR ALL-2000 protokolü ile tedavi edilen Akut Lenfoplastik Lösemi'li hastaların genel bir dökümünü çıkarmak, klinik ve laboratuvar bulgularının değerlendirilmesi sonucunda elde edilecek verilerin kliniğimizde takip edilecek ALL olgularının tedavisinde yol göstermesidir.

GEREÇ-YÖNTEM: Ağustos 2000 ile Haziran 2011 tarihleri arasında Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği'nde yeni ALL tanısı almış, 18 yaşından küçük toplam 54 hasta retrospektif incelendi. Hastalarımızın yaş, cinsiyet, başvuru şikayeti, tanı anındaki hemogloblin, lökosit, trombosit sayısı,

ekstramedüller tutulum varlığı, FAB sınıflaması ve risk grubuna göre sağkalım oranları değerlendirildi.

SONUÇLAR: Kliniğimizde tanı konan ALL'li hastalarımızın cinsiyet dağılımı incelendiğinde çalışmadaki toplam 54 olgunun kız/erkek oranı 1/1' idi. Genel olarak çocukluk çağı lösemilerinde erkek cinsiyetin kötü prognostik özelliğe sahip olduğu bilinmektedir. Çalışma grubumuzda cinsiyet prognoz ilişkisini incelediğimizde erkek hastalarımızın 5 yıllık EFS oranı $49 \pm 0,6$ iken kızlarda bu oran $81 \pm 1,4$ idi ve aradaki fark prognostik açıdan istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p:0.021$). Yaş aralığı 16 ay-16 yıl idi. Bunların $55,6$ 'sı 1-6 yaş arasında ve $44,4$ 'ü 6 yaşından büyüktü. Hastalarımızın tanı yaşları ve sağkalım arasında istatistiksel ilişki bulunmadı ($p:0.245$). En sık başvuru nedenleri olarak solukluk ($33,3$), ateş ($33,3$) ve halsizlik ($51,9$) gözlemlendi. Başvuru yakınmaları ile prognoz arasında ilişki yakınmalar tek tek değerlendirildiğinde çalışmamızda yakınması trombositopeniye bağlı olan hastalarımızın dışındaki yakınmalar prognozla istatistiksel olarak ilişkilendirilememiş olup başvuru yakınması trombositopeniye bağlı (döküntü, ciltte morluk, kanama) olan hastalarımızda, bu yakınmanın sağkalım üzerine etkisi istatistiksel olarak önemli bulundu ($p:0.009$). Yakınması trombositopeniye bağlı olan hastaların sağkalımlarının belirgin olarak yüksek olduğu görüldü (100) oysa literatürlerde buna benzer bir ilişkilendirme bulunmamaktadır. Hastalarımızın tanı anındaki fizik muayenelerinde hepatomegali ($29,6$), splenomegali ($31,5$), LAM ($66,7$) ve kanama bulgusu ($27,8$) saptandı. En sık ekstramedüller tutulum olarak mediastal ($9,3$), SSS ($5,6$), testis ($3,7$), böbrek ($3,7$) tutulumu bulundu. Mediastinal tutulum olmayan hastalarda 4 yıllık EFS oranı $70 \pm 0,9$, tutulum olanlarda ise $20 \pm 0,3$ ile belirgin olarak düşüktü. Mediastinal tutulum sağkalım ilişkisi değerlendirildiğinde prognostik açıdan istatistiksel olarak anlamlı bulundu ($p:0.020$). SSS tutulum olmayan hastalarda 5 yıllık EFS oranı $67 \pm 0,7$, tutulum olan hastalarda ise $33 \pm 0,3$ olarak bulundu. SSS tutulum sağkalım ilişkisi değerlendirildiğinde klinik olarak önemli görülmekle birlikte istatistiksel olarak prognostik açıdan anlamlı bulunmadı ($p:0.208$). İstatistiksel olarak ilişkilendirilmemenin hasta sayısının az olmasından kaynaklandığı düşünülmüştür. Hemoglobin düzeyinin düşük olması uzun bir dönem löseminin var olduğunu gösterirken, normal olması malign klonun proliferatif indeksinin yüksek olduğunu düşündürür. Tanıda Hemoglobin düzeyi <8 gr/dl olan 32 ($59,3$) hastamızın 5 yıllık EFS oranı $68 \pm 1,54$, Hb ≥ 8 gr/dl olan 22 ($40,7$) hastamızın ise $62 \pm 1,03$ olarak bulundu. Çalışmamızda hemoglobin düzeyinin sağkalım üzerine etkisi prognostik açıdan istatistiksel olarak önemsiz bulundu ($p:0.695$). Tanıdaki lökosit sayısının yüksekliği çocukluk çağı ALL'sinde halen kötü bir prognostik faktördür. Çalışma grubumuzdaki hastaların $48,1$ 'inde tanıdaki lökosit sayısı $20.000/\text{mm}^3$ 'ün üzerindeydi. Çalışma grubumuzda lökosit sayısı $<20.000/\text{mm}^3$ olan hasta grubunda 5 yıllık EFS oranı $77 \pm 1,8$, $20-100.000/\text{mm}^3$ olan grupta $56 \pm 1,2$, $\geq 100.000/\text{mm}^3$ lökosit sayısına sahip grupta

ise $40 \pm 0,7$ idi; ancak tanı sırasındaki lökosit sayısı ile sağkalım oranları prognostik açıdan klinik olarak anlamlı olmakla birlikte istatistiksel olarak ilişkilendirilmedi ($p:0.120$). İstatistiksel olarak ilişkilendirilmemenin hasta sayısının az olmasından kaynaklandığı düşünülmüştür. Hastaların $44,4$ 'ünde tanı sırasındaki trombosit sayısı $<50.000 \text{ mm}^3$ idi. Başvuru sırasındaki trombosit sayısına göre sağkalım oranları değerlendirildiğinde, $<20.000 / \text{mm}^3$ olan 8 hastamızın 5 yıllık EFS oranı $62 \pm 0,8$, $20-50.000 / \text{mm}^3$ olan 16 hastamızın 80 ± 2 , $50-100.000 / \text{mm}^3$ 15 hastamızın $57 \pm 1,3$, $>100.000 / \text{mm}^3$ 15 hastamızın $59 \pm 1,3$ olarak bulunmuştur. Çalışmamızda trombosit sayılarının sağkalım üzerine etkisi istatistiksel olarak prognostik açıdan önemsiz bulundu ($p:0.533$). Geniş seri çalışmaları ALL'de FAB morfolojisinin EFS ile genel sağkalım süresi açısından oldukça belirgin bir prognostik faktör olduğunu göstermiştir. Genel olarak L1 morfolojisinin iyi prognozla ilişkili olduğu gösterilmiştir. Hastalarımızın morfolojik sınıflamaya göre L1 ve L2'deki dağılımları sırasıyla $48,1$ ve $51,9$, L3 morfolojisinde ise hastamız yoktu. FAB morfolojisine göre sağkalım oranları değerlendirildiğinde L1 morfolojisinde 5 yıllık EFS oranı 64 ± 1 , L2 morfolojisinde ise $67 \pm 1,5$ ile birbirine benzer bulunmuştur. Blast morfolojisinin tek başına prognoza etkisi incelendiğinde hastalarımızda L1 ve L2 morfolojisinin sağkalım üzerine etkisi prognostik açıdan istatistiksel olarak önemsiz bulunmuştur ($p:0.847$). BFM grubunun prognostik kriterlerine göre değerlendirildiğinde hastaların $24,1$ 'ü SRG, $55,5$ 'i MRG ve $20,4$ 'ü HRG idi. Risk gruplarına göre sağkalım değerlendirildiğinde beklendiği gibi en iyi prognoz 100 ile SRG'daydı. MRG'da 5 yıllık EFS oranı $57 \pm 1,2$ ve HRG'da $55 \pm 0,8$ ile sağkalım oranları benzerdi. Çalışma grubumuzda SRG'unun sağkalım üzerine etkisi istatistiksel olarak prognostik açıdan önemli bulunmuştur ($p:0,014$).

TARTIŞMA: TR ALL-2000 protokolü ile tedavi edilen ALL'li vakalarımızda başvuru bulgularına göre sağkalım sonuçlarımız yurtiçi ve yurtdışı serilerle paralel olup yüz güldürücüdür.

Kaynaklar:

1. Margolin JF, Steuber CP, Poplack DG. Acute lymphoblastic leukemia. In: Pizzo PA, Poplack DG (Eds.). Principles and practice of pediatric oncology. 5th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2006.p.539-80.
2. Lansowsky P. Leukemias. In: Lanzkowsky P. (Eds.). Manual of peditric hematology and oncology. 5 th ed. New York: Churchill Livinstone; 2011.518-49.
3. Soycan YL. Akut lenfoblastik lösemi: tanı,klinik. Aydoğan G, İrken G, Öztürk G, Yeşilipek MA, Çetin M, Anak SS (Editörler). Pediatrik hematoloji'de. 1.Baskı. İstanbul: Medikal Yayıncılık; 2011.s.595-640.

FAKTÖR X EKSİKLİĞİ; 18 AYLIK HASTA DENEYİMİMİZ**¹Gülen TÜYSÜZ, ²Gülen TÜYSÜZ***¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji Bilim Dalı**²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji Bilim Dalı*

ÖZET: Faktör X (FX) eksikliği, Otozomal resesif geçişli, nadir bir kanama bozukluğudur. İnsidansı milyonda 1 olarak bildirilse de, akraba evliliğinin yaygın olduğu toplumlarda sıklığı artmaktadır. Gerek kanama şeklindeki çeşitlilik, gerekse de hastalığın nadirliği nedeniyle F X eksikliği olan hastaların tanısında gecikme ve tedavilerinde aksamalar yaşanabilmektedir. Akraba evliliğinin yaygın olduğu Diyarbakır ilimizde, FX eksikliği tanısı ile takipli olan hastalarımızın, başvuru şikayetlerini, laboratuvar sonuçlarını ve klinik izlemelerini sunmayı ve bu hastalık ile ilgili farkındalığı arttırmayı planladık. Ocak 2014- Ağustos 2015 döneminde, FX eksikliği tanısı ile 10 hasta kliniğimizde takip edildi. Hastaların kız/erkek oranı; 1,5, hastaların ortalama yaşları 7,9 yıl (3-13 yıl), ortalanca tanı yaşları 11 ay (3 gün-18 ay) ve ortalama izlem süreleri 4,9 yıl (6 ay-13 yıl) idi. Hastaların tümünde ebeveynler arasında birinci derece kuzen evliliği mevcuttu. Hastaların başvuru şikayetleri mukokütanöz kanamalar (n;3), göbek kordonundan kanama (n;2), kas içi kanama (n;1) ve karın içi kanama (n;1) iken, 2 olgu asemptomatik hastalardan oluşmaktaydı. Hastaların tümünün PT ve aPTT testleri uzamıştı. Hastaların 8'inde ağır (<%10), 2'sinde orta düzeyde (%10-40) FX eksikliği mevcuttu. İzlemde 5 olguda mukokütanöz kanama, 2 olguda hemartroz ve 1 olguda menometroraji görüldü. Hastaların kanama sıklıkları 2 haftada 1'den 3 ayda 1'e kadar değişmekteydi. Asemptomatik olan 2 olgu orta düzeyde FX eksikliği olan olgulardı. Kanamanın kontrolü traneksamik asit, cevap alınamayan olgularda taze donmuş plazma ile sağlandı. İzleminde hemartroz geliştiren 2 hastaya ve şiddetli epistaksisi olan 1 hastaya haftada 1 Protrombin Kompleks Konsantresi ile profilaksi tedavisi başlandı. Bu 3 olgunun kanamaları profilaksi sonrasında kontrol altına alındı.

SONUÇ: FX eksikliği, primer hemostaz bozukluklarında görülen mukokütanöz kanamadan hemofiliklerde saptanan hemartroza kadar değişen kanama şekli ve transfüzyon gerektirecek epistaksisten asemptomatik seyre kadar değişebilen kanama şiddeti ile seyredabilen nadir bir kanama bozukluğudur. Hastalar asemptomatik de olabileceğinden, özellikle ebeveynler arasında akraba evliliği olan çocukların ameliyat öncesinde PT ve aPTT düzeylerinin bakılması bu hastaların saptanmasında önemlidir.

ANAHTAR KELİMELE: Faktör X, kanama, PT ve aPTT uzunluğu

SANTRAL PUBERTE PREKOKSLU OLGULARIN TANI ANINDA VE TEDAVİ SÜRESİNCE KLİNİK ÖZELLİKLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Özlem KARA

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bursa Yüksek İhtisas Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji Kliniği, Bursa

AMAÇ: İdyopatik santral puberte prekokslu kız olguların tanı anındaki, tedavi süresince ve tedavi bitimindeki antropometrik ve klinik özelliklerin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Çalışmaya Ocak 2015-Aralık 2018 yılları arasında puberte bulguları ile gelip, santral puberte prekoks tanısı alan, tedavisi başlanan ve tedavisi tamamlanan 61 kız hasta çalışmaya alındı. Hastalar klinik ve laboratuvar kriterlerine göre santral puberte prekoks tanısı aldılar (sekiz yaşından önce puberte bulgularının başlaması, artmış büyüme hızı, ileri kemik yaşı, bazal LH düzeyinin $>0,3 \mu\text{IU/ml}$ ve/veya LHRH uyarısı sonrası LH düzeyinin $\geq 5 \mu\text{IU/ml}$ olması, normal hipofiz bezi). İzlemede kemik yaşı 12 ve/veya takvim yaşı 11 olunca tedavi sonlandırıldı. Hastaların tanı anında, tedavi süresince ve bitiminde antropometrik, klinik ve laboratuvar özellikleri geriye dönük incelendi.

BULGULAR: Hastaların tanı anındaki ortalama yaşı $8,7 \pm 0,6$ yıl, kemik yaşı $10,3 \pm 1,3$ yıl, hedef boy $158,4 \pm 5,2$ cm ve öngörülen boy $160,1 \pm 7,6$ cm'di. Hastaların 18'i (%30) izole telarş ile başvururken 11'i (%18) menarş ile başvurduğu görüldü. Tanı anında hastaların %28'i obez iken %25'i fazla kiloluydu. Hastaların tedavi süresi ortalama 2 yıldır. Tedavi süresince hastaların vücut kitle indeksinde (VKİ) artış saptandı ($p < 0,001$). Bu artış özellikle tedavinin ilk iki yılında belirgindi ($p < 0,001$). Tedavinin 1. yılında obez hasta oranı %36'ya çıkmıştı. Tedavi süresince uzama hızları ise 1.yıl $5,1 \pm 1,9$ cm, 2.yıl $4,5 \pm 1,4$ cm ve 3.yıl $4 \pm 0,9$ cm'di. Uzama hızlarında tedavi süresince azalma saptandı ($p = 0,02$). Ancak hastaların tedavi bitiminde öngörülen boyları $160,1 \pm 6,2$ cm'di ve tanı anına göre farklılık yoktu ($p > 0,05$).

SONUÇ VE TARTIŞMA: Santral puberte prekoks hipotalamus-hipofiz gonad aksının erken aktivasyonu sonucu oluşan, sıklıkla idyopatik ve kızlarda görülen bir durumdur. Tedavide gonadotropin relasing hormon (GnRH) analogları kullanılmaktadır. Çoğunlukla 8 yaşından önce ve telarş ile başvuru olgular olmasına rağmen çalışmada %18 oranında menarş ile başvuru olduğu görüldü. Bu durum erken ergenlikle ilgili yetersiz bilgi ve yönlendirme olduğunu

düşündürmektedir. Çocukluk döneminde vücut yağ oranında artış erken puberte ile ilişkili bulunmasına rağmen yapılan bazı çalışmalarda GnRH analog tedavinin obeziteye neden olduğu saptanmamıştır. Çalışmada tanı anında hastaların %53'ü fazla kilolu veya obezdi. Ayrıca tedavi ile beraber VKİ'nde artışı saptandı. Özellikle obez ya da fazla kilolu kız çocuklarının puberte prekoks açısından pediatristler tarafından değerlendirilmesi ve vakit kaybetmeden çocuk endokrin bölümüne yönlendirilmesi gerekmektedir.

REKTAL KANAMA NEDENİYLE KOLONOSKOPI YAPTIĞIMIZ HASTALARIN DEĞERLENDİRİLMESİ

¹Derya ALTAY, ¹Duran ARSLAN

¹Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Kayseri

GİRİŞ VE AMAÇ: Alt gastrointestinal kanamalar, Treitz ligamentinin distalinden olan kanamalardır. Hastaların klinik prezentasyonu gaitada gizli kan varlığından hayatı tehdit edecek kadar şiddetli kanamaya kadar değişir. Bu çalışmada rektal kanama yakınmasıyla başvuran çocuk hastalarımızın değerlendirilmesi amaçlandı.

GEREÇ VE YÖNTEM: Şubat - Aralık 2018 tarihleri arasında Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Polikliniği'ne rektal kanama yakınmasıyla başvuran veya tetkiklerinde dışkıda gizli kan pozitifliği olan ve kolonoskopi yapılmış 61 çocuk hasta çalışmaya alındı. Hasta bilgileri dosyalarından geriye dönük olarak elde edildi. Sonuç: Hastaların ortalama yaşı 11.36 ± 4.57 yıl olup 37'si (%61) erkek idi. 44 (%72) hasta kolonoskopik olarak normal iken, 5 (%8.2) hastada ülserasyon, 3 (%4.9) hastada zimba ile delinmiş görünüm, 2 (%3.2) hastada rektosigmoid kolonda polip, 2 (%3.2) hastada kolonda vaskülarite artışı, 2 (%3.2) hastada kolon tamamen normal iken terminal ileumda yoğun aftöz lezyonlar, bir (%1.6) hastada tüm kolonda yılan derisi görünümü ve solukluk, bir (%1.6) hastada tüm kolonda yoğun eksudasyon ve aftöz lezyonlar, bir (%1.6) hastada yaygın lenfonodüler hiperplazi, bir (%1.6) hastada multipl milimetrik polipozis, bir (%1.6) hastada büyük saplı polipler vardı. Hastaların histopatolojik incelemesinde ülserasyon ve aftöz lezyonlar inflamatuvar barsak hastalığı ile uyumlu olarak raporlanırken polipozis ve büyük polipleri olan hastalar sırasıyla Familyal Adenomatöz Polipozis ve adenokarsinom olarak raporlandı. Bununla birlikte 11 (%18) hastanın kolonoskopileri normal iken histopatoloji sonuçları fokal aktif kolit, diffüz aktif kolit, lenfoid hiperplazi veya greft versus host hastalığı olarak raporlandı. 32 (%52.4) hastanın histopatoloji sonucu normal idi. Kolonda zimba ile delinmiş görünüme sahip hastaların histopatolojisi inflamatuvar barsak hastalığı, fokal veya diffüz aktif kolit olarak raporlandı.

TARTIŞMA: Rektal kanamalı hastalarda kolonoskopik inceleme önemli bir tanı yöntemidir. Kolonoskopi normal olsa dahi kolondan farklı lokalizasyonlardan biyopsilerin alınması tanı açısından önemlidir. Kolonda zimba ile delinmiş görünüm, inflamatuvar barsak hastalığının habercisi olabilir. Özellikle kemik iliği transplantasyonu yapılmış ve kolonu normal görünen hastalarda çoklu lokalizasyonda kolon biyopsisi, greft versus host hastalığının tanısını kolaylaştırır.

ÇÖLYAK HASTALIĞINDA NAZAL MUKOSİLİYER KLİRENS ZAMANININ DEĞERLENDİRİLMESİ

¹Atakan COMBA, ²Doğan ATAN

¹Hitit Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Çorum

²Hitit Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, Çorum

GİRİŞ VE AMAÇ: Çölyak hastalığı, genetik yatkın bireylerde tahıllardaki glutene duyarlılık sonucu gelişen otoimmün bir hastalıktır. Nazal mukosiliyer klirens, üst ve alt havayollarının yabancı partiküllerden korunmasında en önemli koruyucu etkidir. Sistemik ve otoimmün hastalıklar, nazal mukosiliyer klerensi olumsuz etkileyebilir. Sakkarin testi, nazal mukosiliyer klirens zamanını objektif olarak değerlendiren bir testtir. Bu çalışmada, çölyak hastalığının nazal mukosiliyer klirens üzerine olan etkisinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEM: Çalışma, Hitit Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı ve Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı tarafından yapıldı. Çalışmaya çölyak hastalığı tanılı hastalar ile sağlıklı çocuklar alındı. Nazal mukosiliyer klirens zamanı, sakkarin testi ile ölçüldü. Bir mm boyutunda sakkarin, alt konka başlangıç kısmının yaklaşık 1 mm arka medial yüzüne yerleştirildi. Test süresince çocuklar oturur pozisyonda bekledi, öksürük, hapşıрма ve/veya sakkarin düşmesi durumunda test tekrarlandı. Çocukların, sakkarinin tadını aldığı süre saniye cinsinden kaydedildi, test süresi istatistiksel olarak karşılaştırıldı.

SONUÇLAR: Çalışmaya 43 (%66,2) çölyak hastası, 22 (%33,8) sağlıklı çocuk olmak üzere toplam 65 çocuk alındı. Çocukların 42 (%64,6)'si kızdı, ortalama yaş 11,8±4 yıldı. Gruplar arasında yaş ve cinsiyet açısından fark saptanmadı. Çölyak hastalarının nazal mukosiliyer klirens zamanı (531±155 saniye) sağlıklı çocuklara göre (448±80 saniye) anlamlı derecede uzamıştı (p=0,006). Çölyak hastalarının tanı yaşı, çölyak tipi ve histopatolojik evresi ile nazal mukosiliyer klirens zamanı arasında ilişki saptanmadı.

TARTIŞMA: Nazal mukosiliyer klirens, havayollarını ve akciğerleri inhale partiküllerin zararlı etkilerinden koruyan primer koruyucu mekanizmadır. Bu sistemdeki bir defekt, küçük hava yollarında obstrüksiyon, enfeksiyon ve inflamasyon riskini artırır. Nazal mukosiliyer klirensin diyabet, kronik böbrek yetmezliği, hipertansiyon gibi sistemik hastalıklarda bozulduğu bilinmektedir ancak güncel literatürde, çölyak hastalarında nazal mukosiliyer klirensi değerlendiren bir çalışmaya rastlanmamıştır.

Çölyak hastalığının birçok sistem etkilediği bilinmekte birlikte solunum sistemi üzerine etkileri ile ilgili bilgiler sınırlıdır. Çalışmamızda, çölyak hastalarında nazal mukosilyer klirensin bozulduğu gösterildi. Bu durum, diğer kronik sistemik hastalıklarda olduğu gibi oksidatif stres ve endotel disfonksiyonu sonucu azalan mikrosirkülasyon ile ilişkili olabilir. Bu bulgular ışığında, çölyak hastalığında solunum yolu mukozasının hastalıktan etkilendiğini söylenebilir. Bu nedenle çölyak hastalarının solunum yolu hastalıkları ile ilgili bulgular açısından değerlendirilmesi ve takibi gereklidir.

KOROZİF MADDE İÇME NEDENİYLE GETİRİLEN ÇOCUKLARDA ENDOSKOPIK İŞLEM BULGULARI VE ÖZOFAGUS STRİKTÜRÜ GELİŞME RİSKİNE ETKİ EDEN FAKTÖRLER

**¹Deniz EKİCİ, ¹Kaan DEMİRÖREN, ¹Nevin KILIÇ, ¹Bünyamin GÜNEY,
¹Hatice ONUR**

¹Bursa Yüksek İhtisas Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Bursa

AMAÇ: Korozif madde içilmesi tüm dünyada yaygın bir halk sağlığı problemidir. Çoğunlukla 5 yaş altı çocuklarda, kaza ile, ev temizlik ürünleriyle gerçekleşmektedir. Bu çalışmada korozif madde içimine dikkat çekmek, olguların demografik özelliklerini belirlemek, endoskopik inceleme ile korozif hasarın derecesini ve özofagus striktürü gelişme sıklığını saptamak ve özofagus striktürü gelişme riskine etki eden faktörleri belirlemek amaçlandı.

MATERYAL VE METOD: Çalışmamıza bir yıllık süre içerisinde kliniğimize korozif madde içimi şüphesi ile yatırılarak endoskopi yapılan 90 çocuk dahil edildi.

BULGULAR: Hastaların yaş dağılımı ortanca 3 (2-6) olup %56,5'i erkek idi. Korozif maddelerin %2,2'si intihar amaçlı içilmişti ve %2,2'si de başkaları tarafından içirilmişti. En sık semptomlar bulantı (%44,4), kusma (%40), karın ağrısı (%34,4) ve hipersalivasyon (%32,2) idi. Toplamda 16 farklı ticari üründen en sık olanları kireç çözücü ve yağ çözücü olup en sık aktif madde ise sodyum hidroksit idi. Korozif ajanların %47,8'inin pH değeri 2-12 arası, %38,9'unun pH değeri ≥ 12 ve %13,3'ünün pH değeri ≤ 2 idi. pH değeri ≤ 2 olan korozif maddelerin içimi ile oluşan belirgin mide hasarı, pH değeri ≥ 12 olan gruba göre daha fazla bulundu ($p < 0,05$). pH değeri ≤ 2 olan korozif maddelerin içiminden sonra görülen evre IIB ve üzeri korozif özofajit oranı pH değeri ≥ 12 ve pH 2-12 olan korozif maddelere göre daha yüksek bulundu ($p < 0,05$). Sadece belirgin korozif mide hasarı, sadece korozif özofajit bulgularına göre pH değeri 2-12 olan grupta daha fazla bulundu ($p < 0,05$). Evre IIB ve üstü korozif özofageal hasar saptanan 9 hastanın %44,4'ünde pH değeri ≤ 2 , %33,3'ünde pH değeri ≥ 12 ve %22,3'ünde pH değeri 2-12 arası olan maddeler içilmişti. Yedi hastaya yüksek doz steroid tedavisi verildi. Evre IIB ve üzeri özofagus hasarı olanların %2,2'sinde özofagus striktürü gelişti.

SONUÇ: Korozif madde içimi şüphesi olanlarda fleksibl endoskopik işlem kostik hasarın derecesini belirleyerek tedavi ve takip yönetimini yönlendirecektir. Yüksek doz steroid tedavisi seçilmiş olgularda etkili sonuç verebilir.

ANAHTAR KELİMELEER: Korozif hasar, endoskopi, özofagus striktürü, steroid, çocuk

SB46

ÇOCUKLUK ÇAĞI BAĞIRSAK ENFEKSİYONLARINDA FEKAL KALPROTEKTİN VE FEKAL LAKTOFERRİNİN YERİ

¹Melek ERDEM, ²Tanju BAŞARIR ÖZKAN

¹S.B.Ü İzmir Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları EAH, Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji Bölümü

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji Ve Beslenme BD

GİRİŞ VE AMAÇ: Akut gastroenterit (AGE) gelişmekte olan ülkelerde halen mortalitesi yüksek önemli bir sağlık sorunudur. Fekal kalprotektin (FK) ve fekal laktoferrin (FL) gastrointestinal inflamasyonu gösteren fekal belirteçlerdir. Bu çalışmada AGE ile başvuran olgularda sistemik inflamatuvar belirteçler ile FK ve FL arasındaki ilişki değerlendirilmiştir.

GEREÇ VE YÖNTEM: Çalışmada Mayıs 2011 – Aralık 2011 tarihleri arasında Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi AD Gastroenteroloji ve Çocuk Acil polikliniklerine AGE ile başvuran ve kliniğe yatırılan 0 – 18 yaş 140 hasta prospektif değerlendirildi. Hastalardan tanıda gaita mikroskopisi, hızlı FC ve FL, tam kan sayımı, CRP ve sedimentasyon, LDH çalışıldı. Gaita mikroskopisinde lökosit pozitifliği olanlar Grup 1, olmayanlar Grup 2 olarak sınıflandırıldı. Ayrıca FC pozitif olanlar Grup A1, olmayanlar Grup A2, FL pozitif olanlar Grup B1, olmayanlar Grup B2 olarak ayrıldı.

SONUÇLAR: Çalışmaya alınan 140 hastanın yaş ortalaması 38 aydı (2-212 ay). Hastaların 52'si (%37,1) kız, 88'i (%62,9) erkekti. Hastaların 43'ünde (%30,7) FC pozitif, 97'sinde (%69,3) negatifti. FC sayısal değerlendirildiğinde; 18 FC değeri 15-60 mcg/gr, 25' i >60 mcg/gr aralığındaydı. FC düzeyi <15 mcg/gr olanlar ise FC negatif olarak değerlendirildi. Fekal laktoferrin ise 42 hastada (%30) pozitif, 98 hastada (%70) negatifti. Hastaların 56'sında (%40) gaita mikroskopisinde lökosit pozitifliğimevcuttu. CRP yüksekliği olan 54 hastanın 31 tanesi Grup 1 içindeydi ve enfeksiyöz ishal açısından anlamlıydı ($p<0,001$) Grup 1 içindeki 20 hastanın ESR değerleri yüksek saptandı ve inflamasyonu göstermesi açısından anlamlı kabul edildi ($p<0,001$). Eşlik eden semptomlarla ilgili olarak, CRP yüksekliği olan 54 hastanın 26' sında (% 48,1) ateş mevcuttu, istatistiksel olarak anlamlıydı ($p=0,024$). LDH yüksekliği ve lökositozu olanlar ile gaitada lökosit pozitifliği arasında anlamlı fark saptanmadı. Grup 1 içindeki 56 hastanın 43'ünde (%76,8) FC pozitif,

42'sinde (%75) ise FL pozitif saptandı ve bu ilişki istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi ($p<0,001$). Grup 2'deki (n: 84) hastaların hepsinde FC ve FL değerleri negatif saptandı ($p<0,001$). Bu çalışmada FC' nin sensitivitesi %97, spesifitesi %100 , FL için ise sensitivite %86, spesifite %100 saptandı.

TARTIŞMA: Morbidite ve mortalitesi yüksek olan çocukluk çağı bağırsak enfeksiyonlarında gaita mikroskopisi ve sistemik inflamatuvar belirteçlerin artışı ile korele olan FC ve FL düzeyleri inflamatuvar süreçlerde tedavinin şekillenmesinde önemlidir.

SB49

YENİ KURULMUŞ BİR HEREDİTER ARİTMİ KLİNİĞİNİN ERKEN DÖNEM SONUÇLARI

¹Mete Han KIZILKAYA, ²Fahrettin UYSAL, ¹Tuğberk AKÇA,
¹Özlem Mehtap BOSTAN, ¹Ergün ÇİL

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

²Medicana Bursa Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Bursa

GİRİŞ-AMAÇ: Herediter aritmi sendromları, erken tanı ve tedavi edilmez ise ani ölümle sonuçlanabilen çok önemli hastalıklar grubudur. Bu sendromlar içinde uzun QT sendromu, kısa QT sendromu, Brugada sendromu, Katekolaminerjik Polimorfik Ventriküler Taşikardi, Erken repolarizasyon sendromu gibi hastalıklar yer alır. Her birinin tanı kriterleri belirlenmiş olup, genetik incelemeler tanıda önemli yer tutar. Çalışmanın amacı, merkezimizde yeni kurulmuş olan Herediter Aritmi ve Genetik Polikliniğinde tanı konulmuş ve takipleri yapılan hastaların kısa dönem sonuçlarının tartışılmasıdır.

GEREÇLER VE YÖNTEM: Bu çalışmada merkezimizde herediter aritmi tanısı konmuş toplam 30 çocuk hasta (21 erkek) retrospektif olarak değerlendirilmiştir. Ortalama yaşları 160 ± 64.2 ay olan hastalar 45 ± 44.5 ay süre ile izlendi.

BULGULAR: Hastaların 10'unda semptom saptanmadı (%33,3). En çok görülen semptom senkop idi (7 hasta). İki hasta ise başarılı resüste edilmiş kardiyak arrest ile başvurdu. Şikayetlerin başlangıcı ile tanı konulma arasındaki süre ortalama $27,1 \pm 21,6$ ay idi. Ailede ani ölüm öyküsü 21 hastada saptanmadı. 7 hastada aile EKG'lerinde anlamlı değişiklikler görülürken 7 hastada ebeveynler arasında akraba evliliği vardı. Hastalıklara göre dağılım incelendiğinde 13 hastada uzun QT sendromu, 7 hastada Jervell-Lange-Nielsen sendromu, 6 hastada kısa QT sendromu, 2 hastada Brugada sendromu, 2 hastada ise CPVT tanısı konuldu. Uzun QT sendromunun tiplerine bakıldığında 4 hastada tip-1 (KCNQ1), 3 hastada tip-11 (AKAP9), 1'er hastada tip-3 (SCN5A), tip- 5 (KCNE1) ve tip- 8 (Timothy sendromu, CACNA1C) görülürken 3 hastada tanımlanmamış mutasyonlar görüldü. Uzun QT sendromu olan 13 hastanın 4'ünde bazal EKG normal saptandı. Bu hastalarda 24 saatlik holter incelenmesinde uzun QT değerleri görüldü. CPVT'li 2 hasta, JLNS'lu 1 hasta, kısa QT sendromlu 2 hasta, timothy sendromu olan 1 hasta, ve Brugada sendromu olan 1 hasta olmak üzere toplam 7 hastaya İCD implante edildi.

Bu hastalardan CPVT olan 2 hastanın 1'ine toplam 4 kez VT nedeni ile cihaz tarafından şok verildiği için sempatektomi uygulandı. Timothy sendromu olan hastamızda ise propranolol ve mexsiletin kombinasyon tedavisi verilmesine rağmen QTc değerleri >550 msn olmasından dolayı ve T alternansından dolayı İCD implante edildi.

TARTIŞMA VE SONUÇ: Yapısal kalp hastalığı olsun veya olmaksızın herediter aritmili olgularda ani kardiyak ölümlerle sıkça karşılaşılmaktadır. Bu nedenle şüpheli klinik öykü, muayene ve tetkik bulguları olan hastalarda herediter aritmiler açısından ayrıntılı araştırma yapılmalıdır.

NEFROTİK SENDROMLU HASTALARIMIZDA STEROİD CEVABI İLE 25(OH)D VİTAMİN DÜZEYİ İLİŞKİSİ

¹Cemil KAYA, ²Kenan YILMAZ

¹Şanlıurfa Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Uzmanı

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

GİRİŞ VE AMAÇ: Nefrotik sendromun aktif döneminde idrarla D vitamini bağlayan proteinlerin atılımına bağlı olarak serum 25(OH)D değerinde azalma beklenir. Kortikosteroid tedavisi ile proteinürinin düzelmesi sonucu 25(OH)D değerinin artması beklenmektedir. Bu çalışmadaki amacımız steroid cevabı farklı nefrotik sendromlu hastalarda remisyona sonrası 25(OH)D düzeyinin araştırılmasıdır.

GEREÇ VE YÖNTEM: Prospektif olarak çocuk nefroloji polikliniğimizde takip edilen nefrotik sendromlu hastalar çalışmaya alındı. Toplam hasta sayısı 62 olup; 18 kız, 44 erkek hasta çalışmaya alındı. Hastalar steroid cevabına göre iki gruba ayrıldı. Birinci grup seyrek relaps, ikinci grup bağımlı veya sık relaps grubu olarak oluşturuldu. Relaps olan hastalara steroid başlanıp remisyona girdikten bir ay sonra üre, kreatinin, kalsiyum, magnezyum, fosfor, alkalin fosfat, parathormon, protein, albümin ve 25(OH)D düzeylerine bakıldı. Ayrıca cinsiyet, yaş, tanı yaşı, hastalık süresi kaydedildi. İlave olarak sağlıklı kontrol grubundan 25(OH)D düzeyi istendi.

Bulgular

	Grup 1 (n:43)	Grup 2 (n:19)	P değeri
Tanı yaşı (yıl)	4.6(1.9-7.1)	4.2(2.1-7.4)	
Hastalık süresi (yıl)	3.2 (1.5-7.6)	4.4 (2.7-7.7)	0.004
Kreatinin (mg/dL)	0.34(0.17-0.56)	0.35(0.16-0.56)	
Kalsiyum (mg/dL)	9.67 (8.81-10.3)	9.26 (8.52-10.3)	0.018
Magnezyum (mg/dL)	1.99 (1.62-2.35)	1.85 (1.56-2.13)	0.016
Fosfor (mg/dL)	4.93(3.03-5.73)	4.61(3.99-6.41)	
Alkalen fosfataz (IU/L)	194(116-332)	164(128-256)	
Vitamin D (ng/mL)	16.46 (8.60-35.16)	9.96 (5.12-18.64)	<0.001
Protein (g/dL)	6.68(5.58-7.75)	6.82(6.0-7.8)	
Albumin (g/dL)	4.14(3.64-4.87)	3.86(3.66-4.51)	
Parathormon (pg/mL)	32.7(12.8-129)	29.1(14.1-91.5)	

*Ortanca (min.-max.), P<0.05 anlamlı

1

SONUÇLAR: Grup 1 ile grup 2 arasında hastalık süresi (P=0.004), magnezyum (P=0.016), kalsiyum (P=0.018), 25(OH)D düzeyleri (P<0.001) açısından anlamlı fark bulundu. Kontrol grubu ile 25(OH)D düzeyi açısından kıyaslandığında Grup 1 ile arasında fark yok iken grup 2 ile arasında anlamlı farklılık tespit edildi (P<0.001) (Tablo).

Tablo: Hastaların demografik ve laboratuvar bulguları

	Grup 1 (n:43)	Grup 2 (n:19)	P değeri
Tanı yaşı (yıl)	4.6 (1.9-7.1)	4.2 (2.1-7.4)	
Hastalık süresi (yıl)	3.2 (1.5-7.6)	4.4 (2.7-7.7)	0.004
Kreatinin (mg/dL)	0.34 (0.17-0.56)	0.35 (0.16-0.56)	
Kalsiyum (mg/dL)	9.67 (8.81-10.3)	9.26 (8.52-10.3)	0.018
Magnezyum (mg/dL)	1.99 (1.62-2.35)	1.85 (1.56-2.13)	0.016
Fosfor (mg/dL)	4.93 (3.03-5.73)	4.61 (3.99-6.41)	
Alkalen fosfataz (IU/L)	194 (116-332)	164 (128-256)	
Vitamin D (ng/mL)	16.46 (8.60-35.16)	9.96 (5.12-18.64)	<0.001
Protein (g/dL)	6.68 (5.58-7.75)	6.82 (6.0-7.80)	
Albumin (g/dL)	4.14 (3.64-4.87)	3.86 (3.66-4.51)	
Parathormon (pg/mL)	32.7 (12.8-129)	29.1 (14.1-91.5)	

*Veriler ortanca (minimum-maksimum) olarak verildi.

n: hasta sayısı. P<0.05 istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

TARTIŞMA: Bağımlı veya sık relaps grubunda remisyon sonrası 25(OH)D düzeyi daha düşük seviyelerde bulunmuştur. Ayrıca kalsiyum ve magnezyum düzeyi her ne kadar normal aralıkta olsa da bağımlı veya sık relaps grubunda daha düşük olup bu da kemik mineral bozukluğu açısından bu hastaların daha çok risk altında olduğunu düşündürmektedir. Bulgularımız bu gruptaki hastalara vitamin D desteğinin daha erken dönemde başlanması ve kemik mineral metabolizması yönünden yakından takip edilmesi gerektiğini göstermektedir. Vitamin D düzeyi ile steroid cevabı, relaps sıklığı arasında ilişki olup olmadığının tespiti için ise daha çok sayıda yeni çalışmalara ihtiyaç bulunmaktadır.

DEMİR EKSİKLİĞİ ANEMİSİ OLAN ÇOCUKLARDA ÇİNKONUN FERRÖZ SÜLFAT VE FERRİK POLİHİDROMALTOZ TEDAVİLERİNE ETKİSİ

¹Belgin Akcan PAKSOY, ²Tülin REVİDE ŞAYLI

¹Eskişehir Yunus Emre Devlet Hastanesi, Eskişehir

²Ankara Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Ankara

GİRİŞ VE AMAÇ: Çocuklarda demir eksikliği; aneminin yanı sıra immün bozukluklar, entellektüel performansda düşüş ve davranış bozukluklarına da yol açarak önemli bir morbidite sebebi olmaktadır. Bu çalışmada demir eksikliği anemisi olan çocuklarda ferröz sülfat (Fe+2) ve ferrik polimaltoz (Fe+3) tedavi etkinliklerinin karşılaştırılması ve çinko desteğinin bu tedaviler üzerine olan etkisi araştırıldı.

GEREÇ VE YÖNTEM: Bu çalışmada, demir eksikliği anemisi tanısı alan 100 hastanın verileri retrospektif incelendi. Hastalar birinci grupta Fe+2 (ferröz sülfat), ikinci grupta Fe+2 ve kötü beslenme nedeniyle çinko alanlar, üçüncü grupta Fe+3 (ferrik polimaltoz) ve dördüncü grupta Fe+3 ve kötü beslenme nedeniyle çinko alanlar olmak üzere dört gruba ayrıldı. Demir tedavisi bütün gruplarda 3 mg/kg/gün üç ay süre ile tek doz olacak şekilde uygulanmıştı. Çinko desteği ise demir tedavisinden en az 2 saat sonra 10 mg/gün dozunda verilmişti. Tedavi öncesi değerleri, tedavinin 1.ayı ve tedavi sonrası tam kan değerleri ve ferritin düzeylerindeki değişiklikler incelendi.

SONUÇLAR: Uygulanan tedavi sonrasında; Fe+2 tedavisi alan Grup I ve II'de Hb ve Htc artışının Fe+3 (ferrik polimaltoz) tedavisi alan Grup III ve IV'den daha fazla olduğu saptandı($p<0.01$). Çinko desteğinin Hb ve Htc düzeyine olan etkisinin grup IV'de sadece Fe+3 (ferrik polimaltoz) alan Grup III'e göre istatistiksel olarak anlamlı artış yaptığı saptandı($p<0.017$). Ferritin kan düzeylerinin, çinko desteği alan Grup II ve Grup IV'de sadece demir tedavisi alan Grup I ve Grup III'e göre istatistiksel olarak anlamlı olduğu gözlemlendi($p<0.001$, $p=0.019$).

TARTIŞMA: Tek başına verilen Fe+3 tedavisinin Fe+2 tedavisine göre Hb ve ferritin değerlerini daha az arttırması, yan etki açısından üstün olmaması sebebiyle, demir eksikliği anemisi tedavisinde Fe+2'nin ilk seçenek olarak kullanılmasının daha uygun olacağı kanısına varıldı. Bununla birlikte demir eksikliği anemisi olan çocuklarda demir tedavisi ile çinko birlikte verildiğinde Fe+2 ve Fe+3 tedavilerinin etkinliğinde artma olduğu saptandı.

Demir eksikliği anemisi olan çocuklarda çinko desteğinin, Fe+3 tedavi etkinliğinin daha iyi sağlanabileceği sonucuna ulaşıldı.

NEONATAL SEPSİS'Lİ TERM VE PRETERMLERİN SERUM HEPSİDİN, IL-6 VE CRP DÜZEYLERİNİN KARŞILAŞTIRILMASI

¹Emine ESİN YALINBAŞ, ²Şükran ASLAN KAÇAR

¹Kütahya Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD (Neonatoloji) Kütahya

²Bilecek Devlet Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Uzmanı

GİRİŞ VE AMAÇ: Yenidoğan sepsisi, yaşamın ilk ayında enfeksiyona ait sistemik işaret ve bulguların olduğu ve kan kültüründe genellikle özgül bir etkenin üretildiği bir klinik sendromdur. Yenidoğan sepsisi sırasında akut faz reaktanlarından önce yükseldiği gösterilmiş olan sitokin ve kemokinler bulunmaktadır. Hepsidin inflamasyona yanıtta da önemli bir rol oynamaktadır. Antimikrobiyal etkisini, mikroorganizma membranında hasar oluşturarak ve inflamasyonda serum demirini düşürüp, mikroorganizmalara uygunsuz bir çevre oluşturarak gösterdiği düşünülmektedir. İnflamasyon sırasında salınımının arttığı bilinen hepsidinin yenidoğan sepsisi ile ilişkisini gösteren sınırlı sayıda çalışma mevcuttur. Bu çalışmada; geç neonatal sepsis tanısı almış prematüre ve term yenidoğanlarda inflamasyon ve enfeksiyonun belirteci olarak serum hepsidin düzeyini belirlemeyi, diğer akut faz reaktanlarından IL-6 ve CRP ile hepsidin arasındaki ilişkiyi saptamayı amaçladık

GEREÇ VE YÖNTEM: Bu çalışma kontrollü bir klinik araştırma olup olgular prospektif olarak toplanmıştır. Çalışma T.C Sağlık Bakanlığı DPÜ Evliya Çelebi Eğitim ve Araştırma Hastanesi'nde Şubat 2017- Eylül 2017 tarihleri arasında doğan yenidoğanlarda yapıldı. Çalışmaya kan kültüründe üreme olan veya klinik bulguları ile sepsisi düşündüren ancak kan kültüründe üreme olmayan geç neonatal sepsis tanılı 11 term ve 19 preterm yenidoğan alındı. Kontrol grubu 11 sağlıklı term yenidoğan ve 19 prematüre yenidoğandan oluşturuldu. Alınan venöz kan örneklerinde tam kan sayımı, CRP, IL-6, hepsidin düzeyleri çalışıldı.

SONUÇ: Hepsidin değerinin term sepsis tanılı yenidoğan grubunda ortalama $926,34 \pm 303,00$ ng/mL, kontrol grubunda ortalama $401,23 \pm 92,07$ ng/mL, prematüre sepsis tanılı grupta ortalama $1223,22 \pm 370,39$ ng/mL, kontrol grubunda ortalama $415,12 \pm 107,99$ ng/mL değerinde olduğu görüldü. Çalışmaya alınan term ve prematüre sepsis tanılı gruplarda hepsidin düzeyi ile doğum ağırlığı, beyaz küre

sayısı, Hct, trombosit sayısı, IL-6 ve CRP değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki saptandı ($p<0,05$).

TARTIŞMA: Çalışmamızda inflamasyon sırasında salınımının IL-6 aracılı olduğu bilinen hepsidin düzeyi yüksek bulunmuş olup, özellikle kanıtlanmış geç sepsis tanısı alan term ve preterm yenidoğanlarda IL-6 ve CRP ile pozitif korele olduğu saptanmıştır.

ÇOCUKLARDA HENOC-SCHÖNLEIN PURPURASI: PROSPEKTİF TEK MERKEZLİ ÇALIŞMA

¹Nuray AKTAY AYAZ, ¹Şerife Gül KARADAĞ, ¹Hafize Emine SÖNMEZ, ¹Ayşe TANATAR, ¹Figen ÇAKMAK

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Kanuni Sultan Süleyman Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği

AMAÇ: Henoch-Schönlein purpurası (HSP) çocuklarda en sık görülen vaskülitir. Bu çalışmada da, HSP tanısı ile çocuk romatoloji polikliniğinde izlenen hastaların demografik ve klinik bulgularını değerlendirmeyi ve ayrıca gastrointestinal sistem (GIS) ve böbrek tutulumu için öngörücü risk faktörleri belirlemeyi amaçladık.

YÖNTEM: Bu çalışmada 18 yaş altında olup Ocak 2016 - Ocak 2018 tarihleri arasında Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Romatoloji polikliniğinde takip edilen HSP tanılı çocuklar değerlendirildi.

BULGULAR: Çalışmaya 137 erkek (% 51,7) ve 128 kız (% 48,3) olmak üzere toplam 265 hasta dâhil edildi. Hastaların ortalama (standart sapma) tanı yaşı $7,5 \pm 3,2$ idi. Hastalık en sık ilkbaharda (% 31,7) görülmekteydi. Hastaların %54'ünde eklem şişliği, %51,3'ünde GIS tutulumu ve %29,1'inde böbrek tutulumu vardı. Erkek çocuklarda GIS kanama sıklığı kız çocuklarına göre daha fazla idi ($p = 0,007$). Ayrıca, yedi yaşın üzerindeki erkek çocuklarında GIS kanama sıklığı yedi yaş altı erkeklerle göre daha sıktı ($p = 0,04$). İnvajinasyon, hastalık nüksü, hastanede yatış ve steroid tedavi ihtiyacı ciddi GIS ve böbrek tutulumu ile ilişkili saptandı.

SONUÇ: İnvajinasyon, hastalık nüksü, hastanede yatış ve steroid tedavi ihtiyacı ciddi GIS ve böbrek tutulumu ile yakından ilişkilidir. Risk faktörlerini bilmek hastaları daha dikkatli izlenmesine yardımcı olacaktır.

ECMO ALTINDA RENAL REPLASMAN TEDAVİ DENEYİMLERİMİZ

**¹Irmak Tanal ŞAMBEL, ¹Süleyman İMAMOĞLU, ¹Muzaffer COŞKUN,
¹Abdullah AKÇİL, ¹Burcu MENEKŞE, ²Metehan KIZILKAYA,
³Salih Çağrı ÇAKIR, ⁴Osman DÖNMEZ**

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

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

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

⁴Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı,
Çocuk Nefrolojisi Bilim Dalı

GİRİŞ VE AMAÇ: Ekstrakorporeal membran oksijenizasyonu (ECMO) kardiyak ve respiratuar bozukluklarda; oksijenizasyonda düzelmeyi sağlayan bir yöntem olmakla birlikte; sistemik inflamasyon, hemodinamik değişikliklere bağlı renal kan akım dalgalanmaları ve primer hastalık hipoksisine bağlı akut böbrek hasarı (ABH) insidansı %70-80 arasında değişmektedir. Burada ECMO altında RRT verilen hastalarımız gözden geçirilmiştir.

GEREÇ VE YÖNTEM:

VAKA 1 Konjenital mitral darlık nedeniyle opere olan; rezidüel ağır mitral stenoz, orta-ağır mitral yetmezlik, orta ağır triküspit yetmezlik tanıları ile takip edilen 16 aylık erkek hasta, konjestif kalp yetmezliği ve pulmoner hipertansiyon (PH) bulguları nedeniyle yatırılmış olup izleminde PH tedavisine rağmen kardiyak yetmezlik bulguları artan hasta yatışının 24. saatinde ECMO'ya alındı. Renal fonksiyonları bozulan, idrar çıkışı azalan, ödemi artan hastaya aynı gün içinde ABH nedeniyle ECMO altında kontinü renal replasman tedavisi (KRRT) başlandı. Üç gün ECMO altında etkin venövenöz hemodiyafiltrasyon (VVHDF) uygulanan hasta; üre-kreatinin düzeyleri normal sınırlara gelip, etkin ultrafiltrasyon (UF) çekilmesine rağmen, ekstrarenal sekonder sebepler nedeniyle exitus oldu.

VAKA 2 Üç günlükken Büyük arter transpozisyonu (BAT) nedeniyle Jaten operasyonu yapılan ve ECMO ile takip edilen 3500 gr ağırlığında hastada, postoperatif 33. günde üre-kreatinin değerlerinde artış olması, metabolik asidozu ve hiperpotasemisi nedeniyle ABH düşünülerek ECMO altında VVHDF yapılmaya başlandı. 32 gündür ECMO altında KRRT yapılmakta olan hastanın izleminde üre-

kreatinin değerleri normalleşti,metabolik asidozu geriledi ve hiperpotasemisi düzeldi;hastanın halen izlemi sürmektedir.

VAKA 3 42 günlük BAT nedeniyle Jaten operasyonu yapılan, postoperatif kardiyak kontraktilitenin bozuk olması nedeniyle ECMO ile takip edilen hasta postoperatif 48.saatinde idrar çıkışının azalması ve hiperpotasemisinin olması üzerine ABH düşünülerek ECMO altında VVHDF başlandı. Hastanın izlemde potasyum yüksekliği gerilemiş olmakla beraber, idrar çıkışı olmayıp mevcut tedavi ile izlemi sürmektedir.

TARTIŞMA: ECMO hastalarında tek merkezli yapılan ve RIFLE kriterlerine dayanan çalışmalarda akut böbrek hasarı insidansı; %70-%80 aralığında bildirilmiştir.Yurtdışı çalışmalarda ECMO merkezlerinde ABH gelişen hastalarda, KRRT makinası ve in-line hemofiltre ile RRT yapılmakla birlikte güncel olarak ECMO ile kombine kullanımı olan RRT'nin FDA onayı bulunmamaktadır.Ülkemizde ECMO altında RRT ile ilgili literatür, araştırmamız dahilinde bulunmamaktadır.Sunduğumuz üç hastada ECMO altında RRT başarıyla uygulanmış metabolik stabilite sağlanmıştır ,exitus olan tek hastamız ekstrarenal sekonder sebepler nedeniyle exitus olmuştur.Bu çalışma ülkemizde yenidoğanları da içeren ECMO altında RRT başarısını gösteren ilk çalışma olma özelliğini taşımaktadır.

ANAHTAR KELİMELEER: ECMO,RRT,hemodiyafiltrasyon

PREMATÜRE BEBEKLERDE GEÇ BAŞLANGIÇLI SEPSİS TANI VE İZLEMİNDE KAN GAZI PARAMETRELERİNİN ÖNEMİ

İpek GÜNEY VARAL

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bursa Yüksek İhtisas Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, Bursa

GİRİŞ VE AMAÇ: Geç başlangıçlı sepsis, son yıllarda yenidoğan bakımındaki tüm gelişmelere rağmen preterm bebekler için major bir morbidite ve mortalite nedeni olmayı sürdürmektedir. Bu çalışmada, kan karboksihemoglobin (COHb) düzeyinin preterm bebeklerdeki geç başlangıçlı sepsisin tanı ve izleminde önemli bir belirteç olarak kullanılıp kullanılamayacağını araştırılması hedeflenmiştir.

GEREÇ VE YÖNTEM: Retrospektif kohort tarzında düzenlenen çalışmaya Aralık 2015-Aralık 2018 tarihleri arasında hastanemizin YYBÜ' de yatan 37 gestasyon haftasının altında doğan ve yatışı sırasında kan kültüründe üreme saptanarak geç neonatal sepsis tanısı alan bebekler dahil edilmiştir. Kan kültürlerinde gram pozitif bakteri üremesi olanlar grup 1, gram negatif bakteri üremesi olanlar grup 2 olmak üzere 2 grup belirlenmiştir. Hastaların COHb düzeyleri yenidoğan yoğun bakım ünitesine ilk kabul edildiklerinde, birinci haftalarında, kan kültür üremesinin olduğu gün ve sepsis tedavisinden 1 hafta sonra olmak üzere toplam 4 kez ölçülerek kayıt edilmiştir.

SONUÇ: Üç yıllık süre içerisinde hastanemizde 30,920 canlı doğum gerçekleşmiş ve 1907 preterm bebek YYBÜ'ne yatırılmıştır. Yatışı sırasında geç başlangıçlı neonatal sepsis tanısı alan hastalardan, çalışma kriterlere uyan 107 hastanın dosyası incelemeye alınmıştır. Hastaların karboxihemoglobin seviyeleri karşılaştırıldığında, ilk yatış COHb değerlerinin önce yüksek olduğu, sonra kademeli olarak düştüğü, ancak sepsis atağı ile birlikte yeniden anlamlı düzeyde arttığı görüldü ($p < 0.001$). CoHb değeri, kan kültürü steril hale geldikten sonra yeniden anlamlı düşüş gösterdi ($p < 0.001$). Grupların sepsis anındaki COHb düzeyleri karşılaştırıldığında Grup 2 de daha yüksek saptanmasına rağmen farklılık saptanmadı. Gram pozitif ve Gram negatif sepsisin COHb üzerine etkisini araştırmak için multiple lineer regresyon analizi yapıldığında sepsis tipinin COHb değeri üzerine etkili bağımsız bir prediktör olmadığı görüldü (β : 0.03, %95 güven aralığı (CI): -0.3 - 0.2; $p=0.8$).

TARTIŞMA: Biz bu çalışmada yaşamın ilk haftasında düşme eğilimine giren COHb değerinin sepsis sırasında anlamlı düzeyde yükselmesini böylece COHb değerinin sepsisin erken tanısında yeri olabileceğini gösterdik. Bununla beraber, infeksiyon atağının uygun antibiyoterapiye yanıt vermesiyle, akut faz reaktanlarının normal aralığa gerilediği ve kan kültürünün steril olarak tespit edildiği dönemde COHb değerlerinin yeniden gerilediğini gözlemledik. Tüm bu bulgular bize, az miktarda kan örneğinde hastabaşında pratik bir şekilde çalışılabilen COHb değerinin LOS gibi önemli bir morbidite ve mortalite nedenin erken tanınmasında ve takibinde ucuz ve basit bir biyomarker olarak kullanılabileceğini göstermektedir.

PREMATÜRE BEBEKLERDE GEÇ BAŞLANGIÇLI SEPSİSE BAĞLI MORTALİTEYİ ÖNGÖRMEDE HEMOGRAM PARAMETRELERİNİN ÖNEMİ

Pelin DOĞAN

Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bursa Yüksek İhtisas Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği

GİRİŞ VE AMAÇ: Geç başlangıçlı neonatal sepsis özellikle prematüre bebeklerde önemli bir mortalite ve morbidite nedenidir. Özellikle prematüre bebeklerde gram negatif bakterilerin neden olduğu geç sepsiste mortalite veya ağır nörolojik etkilene riski yüksektir. Bu çalışmada hematolojik parametrelerin sepsiste mortaliteyi öngörmekte bir belirteç olarak kullanılabilirliğinin araştırılması hedeflendi.

GEREÇ VE YÖNTEM: Gözlemsel kohort şeklinde düzenlenen çalışmaya Aralık 2015- 2018 tarihleri arasında hastanemizin yenidoğan yoğun bakım ünitesinde (YYBÜ) yatarak tedavi görmüş, <37 gestasyon hafta olan ve kültür üremesi ile kanıtlanmış geç başlangıçlı sepsis vakaları dahil edildi. Çalışma kohortu 2 subgruba ayrıldı: Grup 1, kan kültürlerinde gram pozitif bakteri üremesi olanlar ve Grup 2, kan kültüründe gram negatif bakteri üremesi olanlar olarak belirlendi. Hastaların demografik verileri ve sepsis anında kan kültürü ile eş zamanlı alınan tam kan parametreleri kaydedildi ve bu değerler ile geç sepsis etkeni ve mortalite arasındaki ilişki araştırıldı.

SONUÇ: Üç yıllık süre içerisinde hastanemizde 30.920 canlı doğum gerçekleşmiş olup <37 gestasyon hafta 1907 prematüre bebek YYBÜ'ne yatırılarak tedavi görmüştür. Dışlanma kriterleri sonrasında bu hastaların 86'sı çalışmaya dahil edildi. Grup 2 de mortalite izlenme oranı belirgin olarak yüksek izlendi ($p=0.001$). Hastaların kültür üremesinin izlendiği kan örneğiyle eş zamanlı alınan tam kan parametreleri değerlendirildiğinde, Grup 2'nin trombosit seviyeleri anlamlı derecede düşüktü ($p<0.001$). Eritrosit dağılım genişliği (RDW) değerleri Grup 2 de belirgin olarak daha yüksek izlendi ($p<0.001$). Çalışmamızda RDW değerindeki değişikliğin mortaliteyi öngörmekte anlamlı bir değişken olduğu görüldü. (odds oranı (OR): 1.4, 95% güven aralığı (CI): 1.02-1.8; $p=0.03$). RDW nin mortaliteyi öngörmekteki sınır değerlerini belirlemek için yapılan ROC analizinde eğri altında kalan alan (AUC) 0.67 olarak tespit edildi, %19.85 RDW değerinin sensitivitesi %75, spesifitesi %60 olarak bulundu ($p=0.03$). RDW değerinin gram negatif enfeksiyonu öngörmekteki sınır değerleri belirlemek için yapılan ROC analizinde RDW için AUC 0.89 olarak tespit edildi, %19.5 RDW değerinin sensitivitesi %87 ve spesifitesi %81 olarak tespit edildi ($p<0.001$).

TARTIŞMA: Çalışmamızda sepsis anındaki RDW değerinin mortalite ve gram negatif sepsisi öngörmeye önemli bir prediktör olduğu izlendi. Prematüre bebeklerde gram negatif sepsiste uygun antibiotik tedavisinin erken başlanması hastaların sağ kalımını arttırmaktadır. RDW değeri gibi kolay erişilebilir ve maliyeti düşük olan bir prediktörün tedavi yaklaşımında kullanılması oldukça pratik bir yöntem olacaktır.

nöronal heterotopinin epilepsi ile ilişkisi

¹Rabia Tütüncü TOKER, ¹Muhittin BODUR, ¹Mehmet OKAN

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

GİRİŞ: Nöronal migrasyon bozuklukları; gebeliğin 6 ile 24'ncü haftaları arasında nöroblastların migrasyonunda bozulma sonucu oluşan konjenital malformasyonlardır. Nöronal migrasyonun lokal olarak bozulması sonucu gelişen patolojilerden biri gri cevher heterotopileridir. Nöronal heterotopiler, periventriküler germinal tabakada radial migrasyon sırasında duraklamanın olmasıyla, nöronların olmaları gerekenden farklı bir alanda ektopik olarak yerleşmeleri sonucu oluşur. Manyetik Rezonans Görüntüleme(MRG) teknikleri ile tanı konulmaktadır.Klinik ve görüntüleme özelliklerine göre gri cevher heterotopileri üç ana grupta toplanırlar: (1) Subkortikal band heterotopi (double korteks), (2) subependimal heterotopi (periventriküler nodüler heterotopi), (3) fokal subkortikal heterotopi. Literatürde nöronal heterotopiler ile ilgili sıklıkla olgu sunumları yer almaktadır. Geniş olgu serilerine rastlanmamıştır. Amaç: Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nöroloji Kliniği tarafından MRG'lerinde heterotopi saptanan olguların demografik özelliklerini, klinik bulgularını, heterotopi özelliklerini değerlendirmek amaçlandı.

BULGULAR: Heterotopi saptanan 46 çocuk olgunun dosyaları retrospektif olarak incelendi. Olguların verileri SPSS v.21 programı kullanılarak analiz edildi. 46 olgunun 18 (% 40)'i kız, 28 (%60)'i erkek olarak bulundu. Olguların yaşları ortalama 6 yaş 10/12 (min:1 yaş, maks:17 yaş) olarak bulundu. Tanı alma yaşları ise en küçük 1 ay, en yüksek 13 yaş olarak bulundu. Olgulardan 29 olgunun ilk başvuru yakınması nöbetdi. Diğer olgulardan sekiz olgu motor gerilik, üç olgu konuşamama, iki olgu dikkat eksikliği, iki olgu anomali taraması, bir olgu işitme kaybı, bir olgu gözde kayma yakınması ile başvurması nedeni ile çekilen Kranial mrg'lerde heterotopi saptandı. Otuzbeş olguda subependimal heterotopi (periventriküler nodüler heterotopi), sekiz olguda fokal subkortikal heterotopi ve üç olguda subkortikal band heterotopi (double korteks) bulundu. Subependimal heterotopi saptanan 35 olgunun 28'inde (%80) nöbet öyküsü olup antiepiletik kullanılmaktaydı. Nöbeti olan 28 olgudan 10 olgu dirençli epilepsi ile izlenmekteydi, ve çoklu ilaç tedavisi aldığı bulundu. Subependimal heterotopisi olan 7 (%20) olguda ise nöbet öyküsü yoktu. Fokal subkortikal heterotopisi olan 8 olgudan 4 (%50) olguda nöbet öyküsü mevcuttu, 2 olgu dirençli nöbet ile izlenmekteydi. Subkortikal band heterotopisi olan 3 olgudan bir olgu motor gerilik, bir olgu konuşamama ve bir olguda nöbet nedeni ile izlenmekteydi.

TARTIŞMA VE SONUÇ: Nöbet öyküsü olan ve özellikle dirençli nöbeti olan olguların Kranial MRG'lerini nöronal heteretopi açısından dikkatli değerlendirmenin önem taşıdığı kanatındeyiz. Rastlantısal olarak bile heterotopi saptandığında bu olguların nöbet riski yönünden değerlendirilmesinin daha uygun olacağını düşünmekteyiz.

ÇOCUK ENDOKRİNOLOJİ KLİNİĞİNDE Dİ GEORGE SENDROMU İLE TAKİP EDİLEN 11 VAKALIK SERİ

**¹Yasemin DENKBOY ÖNGEN, ¹Erdal EREN, ¹Özgecan DEMİRBAŞ,
¹Ömer TARIM, ²Nilgün KÖKSAL, ³Özlem Mehtap BOSTAN,
⁴Sara Şebnem KILIÇ GÜLTEKİN**

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD, Çocuk Endokrinoloji BD, BURSA

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD, Neonatoloji BD, BURSA

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD, Çocuk Kardiyoloji BD, BURSA

⁴Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD, Çocuk İmmunoloji BD, BURSA

Kromozom 22q11.2 delesyon sendromu diğer adıyla Di George Sendromu insanlarda en sık görülen mikrodelesyon sendromudur. Velokardiyofasiyal sendrom olarak da adlandırılan bu hastalık doğumdan itibaren görülen kalp anomalileri; yarık damak, kısa filtrum, atipik yüz görünümü; immun yetmezliğe bağlı tekrarlayan enfeksiyonlar; graves hastalığı ve romatoid artrit gibi otoimmün hastalık gelişim sıklığı; düşük kalsiyum değerleri ve buna bağlı gelişen nöbetler; solunum problemleri; iştih kaybı; böbrek anomalileri; gastrointestinal problemler ve boy kısalığı ile karakterizedir. Di George Sendromu ile izlenen çocuklarda büyüme ve gelişme geriliği, konuşma bozuklukları, öğrenme güçlüğü görülebilmektedir. Ayrıca bu hastalarda ileri dönemde şizofreni, bipolar bozukluk gibi psikiyatrik hastalıklara yatkınlık da mevcuttur. Di George Sendromu sıklığı yaklaşık 1/2000-4000 olarak bildirilmiştir. Ancak semptomsuz vakalar nedeniyle daha sık olduğu düşünülmektedir. Bu bildirimizde Uludağ Üniversitesi Çocuk Endokrinoloji Kliniğimizden takipli 11 Di George Sendromu tanılı olgunun fizik muayene ve laboratuvar bulgularını detaylı şekilde aktarmayı amaçladık. Tanı anında üç olgu yenidoğan döneminde, üç olgu infantil dönemde ve beş olgu 2 yaş üzerindeydi. Beş olgu erkek, altı olgunun kız olduğu görüldü. Ortalama tanı kalsiyum değeri 8 mg/dL, ortalama tanı fosfor değeri 5.9 mg/dL ve ortalama tanı parathormon değeri 28.6 pg/mL idi. Beş olguda tanı anında hipokalsemi ve hipoparatiroidi mevcuttu. İzlemde altı olgu kalsitriol tedavisi almaya devam etmektedir. Bir olguda izlemde tedavi kesildi ve geçici hipoparatiroidi düşünüldü. Olguların % 42'sinde kardiyak anomali saptanmazken Fallot tetralojisi % 33, Trunkus arteriozus % 17, Aort kökü dilatasyonu % 8 oranında mevcuttu. Yalnızca üç olguda izole IgM eksikliği saptandı. Ek anomali açısından değerlendirilen

olguların dördünde skolyoz, bir olguda renal agenezi, iki olguda inguinal herni ve bir olguda farengeal web görüldü. Üç olguda antiepileptik kullanımı mevcut olup hipokalsemik nöbet olduğu düşünüldü. Üç olguda da zeka geriliği mevcut olup hipokalsemik nöbet sonrası hipoksiye bağlı olduğu düşünüldü.

Sonuç olarak; hipokalsemi saptanan olgularda Di George Sendromu akılda bulundurulmalı ve özellikle mortaliteye neden olabilecek kardiyak problemler açısından incelenmelidir. Bu olgularda detaylı anamnez alınmalı ve olası immün yetmezlikler açısından geçirilen enfeksiyonlar sorgulanmalıdır.

AKUT BRONŞİOLİTLİ SÜTSOCUKLARINDA AKCİĞER FONKSİYONLARINDAKİ ETKİLENMENİN TİDAL NEFES ANALİZİ İLE DEĞERLENDİRİLMESİ

¹Ayşe CAN, ¹Nilay Tuğçe Işık BAYAR, ¹Elif ÇELİK, ²Sevin KIRDAR, ³Pınar UYSAL

¹Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı

³Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Alerji Ve İmmünoloji Bilim Dalı

GİRİŞ: Akut bronşiolit, sütçocuklarında görülen alt solunum yolu enfeksiyonlarının en sık nedenidir. Akut bronşiolit viral solunum yolu etkenlerinin küçük havayollarında neden olduğu enflamatuvar obstruksiyon sonucu oluşur. Sütçocuklarında akciğer fonksiyonlarının ölçülmesi akciğer hastalıklarının klinik değerlendirmesinde oldukça yararlıdır.

AMAÇ: Bu çalışmada, akut bronşiolitli çocuklarda solunum fonksiyon testi olarak ‘Tidal Nefes Analizi’ (TNA) yöntemi ile akut bronşiolitli çocukların akciğer kapasitelerinin ölçülmesi ve bu parametreleri etkileyen faktörlerin belirlenmesi amaçlanmıştır.

METHOD: Prospektif dizayn edilen çalışmamızda, Aralık 2018- Şubat 2019 tarihleri arasında hastanemize akut bronşiolit tanısı ile yatırılan sütçocuklarına tedavileri başlamadan TNA yapılmıştı. Hastalardan standardize yöntemlerle multipleks polimeraz zincir yöntemi (PCR) ile 20 solunum yolu virusu çalışıldı. Doğum öyküsü, doğum kilo-boy, tanı boy ve kilosu, annenin gebelik öyküsü, sigara maruziyeti, soba, rutubet, kardeş sayısı, ailede atopi vb. demografik veriler kaydedildi.

BULGULAR: Çalışmaya 15 kız ve 15 erkek toplam 30 hasta alındı. Bu hastaların 17’si (%56.7) bir hafta sonra tekrar değerlendirildi ve TNA tekrarlandı. Hastaların ortalama yaşı 2 (2-5.25) ay, atak sayısı 1 (1-2), doğum tartısı 2.82 ± 0.64 (1.27-3.87) kg, yatış süresi 7.17 ± 3.18 (3-20) gün, akut bronşiolit skoru 7.26 ± 2.54 (3-12) bulundu. Virüs saptanması atak sayısı ile ilişkili iken anne yaşı ile ters ilişkili bulundu (sırasıyla, $p=0.023$, $p=0.033$). Akut bronşiolit skorunun ≥ 10 olması durumunda (virüs varlığından bağımsız olarak) TPTEF:TE anlamlı düşük saptandı (sırasıyla, $p=0.036$).

Kilonun sırasıyla 50 ve 10 p. ve boyun 50 p. altına inmesi durumunda TPTEF:TE artarken (sırasıyla, $p=0.016$, $p=0.031$, $p=0.025$), kilonun sırasıyla 10 p. ve boyun 50 p. altına inmesi durumunda VPTEF:VE artmaktadır (sırasıyla, $p=0.034$, $p=0.030$). Hastaların boyu ile TPTEF: TE negatif yönlü korrele iken ($p=0.048$, $r=-0.435$), kiloları ile TPTEF:TE ve VPTEF:VE negatif yönlü korrele ($p=0.005$, $r=-0.503$; $p=0.001$, $r=-0.648$) bulundu. Eozinofil sayısı ise ekspiryum süresi (TE) ile orta düzeyde korrelasyon gösterdi ($p=0.033$, $r=0.391$). Pasif sigara maruziyeti olan çocuklarda eozinofil sayısı anlamlı yüksek iken ($p=0.039$), TNO parametrelerinden TPTEF ($p=0.031$) ve TPTEF:TE ($p=0.042$) düşük bulundu.

SONUÇ: Çalışmamızda bronşiolitin ağırlığı ile virüs varlığı ve tipi arasında ilişki saptanmadı. Tidal nefes analizi sütçocuklarında akciğer fonksiyonlarının ölçülmesinde oldukça yararlıdır. Ağır akut bronşiolitli hastalarda ve pasif sigara maruziyeti olan hastalarda TPTEF: TE anlamlı düşük saptandı. Hastanın boyu ve kilosu TPTEF:TE ve VPTEF:VE parametrelerini etkileyen en önemli parametrelerdir. Erkek bebeklerde solunum fonksiyon testlerindeki bozulma daha uzun süreli olmaktadır.

ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI HEMŞİRELERİNİN ANAFİLAKSİ VE YÖNETİMİ HAKKINDA BİLGİ DÜZEYLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Yasin KARALI

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk İmmunolojisi Ve Alerji Bilim Dalı, BURSA

GİRİŞ VE AMAÇ: Anafilaksi, ani ortaya çıkan ciddi bir sistemik alerjik reaksiyondur. Anafilaksi yaşamı tehdit eden acil bir durum olması nedeniyle sağlık çalışanlarının belirti ve bulgularını bilmesi ve ilk tedaviyi uygulaması gerekmektedir. Bu çalışmada çocuk sağlığı ve hastalıklarının değişik bölümlerinde görev yapan hemşirelerinin anafilaksi ve tıbbi yönetimi hakkındaki mevcut bilgi düzeylerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEM: Çalışmaya Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalında görev yapan toplam 50 hemşire katıldı. Katılımcılara demografik bilgileri ile birlikte anafilaksi tanı ve tedavisi konusunda bilgi ve eğitim düzeylerini değerlendiren 8 ana başlıktan oluşan anket uygulandı.

SONUÇLAR: Çalışmaya 43'ü (%86) kadın 7' si (%14) erkek toplam 50 hemşire katıldı. Katılımcıların ortalama yaşları $33,2 \pm 7,4$ yıl, ortalama hemşirelik süresi $10 \pm 7,9$ yıl idi. Yirmi hemşire serviste (%40), 19'u yoğun bakımda (%38), 6' sı poliklinikte (%12) ve 5'i acil serviste (%10) görev yapmakta idi. Hemşirelerin 9'u (%18) daha önce anafilaksi hakkında eğitim aldığını belirtti. Herhangi zamanda anafilaksi vakası ile karşılaşan 29 (%58) hemşire vardı. Anafilaksinın tanı kriterleri ile ilgili soruya 39 (%78) kişi doğru cevap verdi. Tüm sorulara doğru yanıt veren hemşire yoktu. Anafilaksiye bağlı kardiyovasküler şokun tedavi yaklaşımı ile ilgili sıralama sorusuna doğru yanıt alınamadı. İlk tedavi olarak adrenalin yapılmalıdır şeklinde doğru cevabı veren 8 (%16) kişi vardı. Anafilakside adrenalin yapılma zamanını hemşirelerin % 34'ü (17) doğru yanıtladı. Anafilaksi tedavisinde antihistaminik ve steroidlerin adrenalin yerine kullanılmaması ile ilgili soruyu 38 (%76) kişi doğru yanıtladı. Anafilakside adrenalinin intramusküler yolla kullanılmasını doğru yanıtlayan 19 (%38), uyluk bölgesine yapılmasını doğru yanıtlayan 10 (%20) hemşire vardı. Anafilaksi tedavisindeki adrenalin dozunu yalnızca 6 hemşire doğru yanıtladı. Adrenalin otoenjeksiyon uygulaması eğitimi alan 6 (%12) hemşire varken Türkiye de ki oto-enjektörün ismini doğru bilen 5 (%10) kişi vardı.

TARTIŞMA: Çalışmamızda anafilaksi hakkındaki bilgi düzeyinin, tanı, tedavi ve takip dahil olmak üzere birçok noktada yetersiz olduğu bulundu. Anafilaksi ve tıbbi yönetimi ile ilgili bilgiler, her sağlık hizmeti sağlayıcısının hastaların uygun tedavisi için edinmeleri gereken temel bir gereksinimdir. Uygun eğitim ve anafilaksi tedavisindeki adımların periyodik olarak gözden geçirilmesi tüm sağlık hizmetleri sağlayıcılarının daha iyi hasta bakımı elde etmesi için gereklidir.

PEDİATRİ ASİSTANLARININ ANAFİLAKSİ BİLGİ DÜZEYLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

Şükrü ÇEKİC

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji Bilim Dalı, Bursa.

ÖZET

GİRİŞ: Anafilaksi, ani gelişen ve hayatı tehdit edebilen tip I aşırı duyarlılık reaksiyonudur. Çocuklarda anafilaksiye en sık besinler neden olurken erişkinlerde ilaçlar ve arı sokması ön plana çıkmaktadır. Anafilaksinin erken tanınması ve adrenalinin erken uygulanması mortalite riskini azaltmaktadır. Bu çalışmada pediatri asistanlarının anafilaksi hakkındaki bazal ve anafilaksi eğitimi sonrası bilgi düzeylerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

METOT: Çalışmaya Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı'nda görev yapan 49 pediatri asistanı alındı. Tarafımızca hazırlanan ve anafilaksi tanı, tedavi ve izlemi ile ilgili sorular içeren anket formu tüm katılımcılara verilerek yanıtlamaları istendi. Çalışma grubundan 39 katılımcıya anafilaksi hakkında eğitim verilip, aynı anket sorularını tekrar yanıtlamaları istendi.

BULGULAR: Katılımcıların %65,3'ü kadın (n=32), %26,5'i erkekti (n=13), yaşları ortalama $28,9 \pm 2,8$ yıl, hekimlik süreleri $4,2 \pm 3,7$ yıl ve asistanlık süreleri $21,4 \pm 17,6$ aydı. En çok doğru yanıtlanan soru, tüm katılımcıların doğru yanıtladığı "Anafilaksi süt, yumurta ve deniz ürünleri gibi genel besinleri yedikten sonra ortaya çıkabilir" sorusuydu. En az doğru yanıtlanan ise adrenalin otoenjeksiyonunun reçete edilirken doğru dozun hangisi olduğu sorusuydu (n=1, %2). Katılımcıların %65,3'ü (n=32) anafilaksi tedavisinde ilk olarak adrenalin uygulanmasını tercih etmişti. Anafilaksi eğitimi sonrası genel olarak doğru yapma yüzdeleri artarken 4 soruda bu değişiklikler istatistiksel olarak anlamlıydı. Anafilaksi tedavisinde kullanılan adrenalin dozunu eğitim öncesi 26 katılımcı (%66,7) doğru yanıtlarken eğitim sonrası 38 katılımcı (%97,4) doğru yanıtlamıştır (p=0,002).

TARTIŞMA: Son yıllarda besin alerjisi sıklığındaki artışa paralel olarak anafilaksi görülme sıklığı artış göstermiştir. Bu nedenle tüm hekimlerin anafilaksiyi tanıma ve doğru şekilde tedavi etmeyi bilmeleri gerekmektedir. Çalışmamızda anafilaksi tedavisinin ve adrenalin kullanımının yeterince bilinmediği saptanmıştır. Katılımcıların anafilaksi eğitimi sonrası bilgi düzeylerindeki önemli artış, anafilaksi eğitiminin belli aralıklarla yapılmasının önemini ortaya koymaktadır.

PEDİATRİ ASİSTANLARININ ANAFİLAKSİ BİLGİ DÜZEYLERİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

GİRİŞ: Anafilaksi, ani gelişen ve hayatı tehdit edebilen tip I aşırı duyarlılık reaksiyonudur. Çocuklarda anafilaksiye en sık besinler neden olurken erişkinlerde ilaçlar ve arı sokması ön plana çıkmaktadır. Anafilaksinin erken tanınması ve adrenalinin erken uygulanması mortalite riskini azaltmaktadır. Gelişmiş ülkelerde dâhil çeşitli çalışmalarda hekimlerin anafilaksi riski taşıyan hastalarda adrenalin otoenjektörü yazma oranının düşük olduğu gösterilmiştir. Anafilaksi için gerekli önlemlerin alınması konusundaki yetersizlik; anafilaksinin tanınmaması, anafilaksi için risk altında olan bireylerin tanınmaması, anafilaksiden korunma ve tedavi yönetiminin yeterince bilinmemesi ile ilişkili olabileceği düşünülmüştür. Bu çalışmada pediatri asistanlarının anafilaksi hakkındaki bazal ve anafilaksi eğitimi sonrası bilgi düzeylerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

METOT: Çalışmaya Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı'nda görev yapan 49 pediatri asistanı alındı. Tarafımızca hazırlanan ve anafilaksi tanı, tedavi ve izlemi ile ilgili sorular içeren anket formu (Tablo 1) tüm katılımcılara verilerek yanıtlamaları istendi. Çalışma grubundan 39 katılımcıya anafilaksi hakkında eğitim verilip, aynı anket sorularını tekrar yanıtlamaları istendi.

Tablo 1. Pediatri asistanlarının anafilaksi bilgi düzeylerinin değerlendirilmesi çalışması anket soruları

ÇOCUK SAĞLIĞI VE HASTALIKLARI ASİSTAN DOKTOR ANAFİLAKSİ ANKET ÇALIŞMASI

Kaç yaşındasınız?

Cinsiyetiniz?

Kaç yıldır hekimlik yapıyorsunuz?

Herhangi bir alerjik hastalığınız var mı?

Daha önce anafilaksi ile ilgili eğitim aldınız mı?

Evet () Hayır ()

Anafilaksi vakası ile karşılatınız mı?

Evet () Hayır ()

Alerji polikliniğinde çalıştınız mı?

Evet () Hayır ()

Soru 1- Aşağıdaki cümlelerin sonundaki parantez içini doğru (D) veya yanlış (Y) olarak işaretleyiniz

a)Anafilaksi süt, yumurta ve deniz ürünleri gibi genel besinleri yedikten sonra ortaya çıkabilir (....)

b) Anafilaksi geçiren hastada adrenalin hazır bekletilmeli ve hipotansiyon geliştiği anda yapılmalı (....)

c) Daha önce süte bağlı hafif alerjik reaksiyon olanlarda da sonraki karşılaşmada anafilaksi gelişebilir (....)

- d) Antihistaminik ve steroidler adrenalini yerine kullanılamaz (....)
 e) Anafilaksi alerjenle karşılaşmadan dakikalar veya saatler sonra görülebilir (....)
 f) Anafilaksiye ait bulgular hafif ise hasta tedavisiz izlenebilir (....)
 g) Adrenalin sonrası anafilaksi bulguları gerilediyse acile gitmesi zotunlu değildir (...)

Soru 2-Aşağıdakilerden hangisi anafilaksi değildir ?

- a) Arı sokması sonrası 15. Dakikada başlayan deride kızarıklık, kabarıklık, hırıltılı solunum
 b) İbuprofen şurup içme sonrası dudaklarda şişme, bayılma ve hipotansiyon
 c) Fıstık yeme sonrası dudaklarda ve göz kapağında şişme, hırıltı, kusma
 d) Yumurta alerjisi olduğu bilinen bir hastanın yumurta yedikten sonra şiddetli kusması ve cildinde kaşıntılı kabarıklıklar olması
 e) Süt alerjisi olan bir hastanın evde süt pişerken buharından etkilenip hırıltısı olması

Soru 3-Anafilaksiye bağlı karyovasküler kollaps yaşayan bir hastada kullanılacak aşağıdaki ilaçların doğru sırlaması nasıl olmalı?

- a) Yüksek akımlı O₂
 b) Metil prednizolon
 c) IV sıvı
 d) Bacakların elevasyonu
 e) Adrenalin

Soru 4- Anafilakside adrenalin tedavisi hangi yol ile uygulanmalıdır?

- a) İntravenöz sulandırılarak
 b) İntravenöz sulandırılmadan
 c) İntramuskuler
 d) Subkutan
 e) İnhaler

Soru 5-Anafilaksi tedavisinde uygulanan adrenalin dozu nedir?

Soru 6-Adrenalin otoenjektör uygulaması ile ilgili eğitim aldınız mı?

Evet () Hayır ()

Soru 7-Türkiye'deki adrenalin otoenjektörünün ismi nedir?

Soru 8-Adrenalin oto enjektör reçete ettiniz mi?

Evet () Hayır ()

Soru 9- Yaş veya vücut ağırlığına göre hangi otoenjektör formunu öneriyorsunuz?

BULGULAR: Katılımcıların %65,3 'ü kadın (n=32), %26,5'i erkekti (n=13), yaşları ortalama 28,9±2,8 yıl, hekimlik süreleri 4,2±3,7 yıl ve asistanlık süreleri 21,4±17,6 aydı. En çok doğru yanıtlanan soru, tüm katılımcıların doğru yanıtladığı "Anafilaksi süt, yumurta ve deniz ürünleri gibi genel besinleri yedikten sonra ortaya çıkabilir" sorusuydu. En az doğru yanıtlanan ise adrenalin otoenjektörünün reçete edilirken doğru dozun hangisi olduğu sorusuydu (n=1, %2). Çalışmaya katılan bireylerin genel özellikleri ve soruların doğru yanıtlanma yüzdeleri tablo 2'de verilmiştir.

Tablo 2. Katılımcıların genel özellikleri ve sorulara doğru yanıt veren hekimlerin sayı ve oranları		
	n	%
Erkek	13	26,5
Kız	32	65,3
Alerjik hastalık varlığı	16	32,7
Anafilaksi eğitimi alma	36	73,5
Anafilaksi ile karşılaşma	35	71,4
Alerji polikliniğinde çalışma	25	51
Soru 1 a	49	100
1 b	30	61,2
1c	43	87,8
1d	46	93,9
1e	44	89,8
1f	37	75,5
1g	44	89,8
Soru 2	31	63,2
Soru 3	6	12,2
Soru 3 ilk adrenalin uygulanması	32	65,3
Soru 4	40	81,6
Soru 5	32	65,3
Soru 6	27	55,1
Soru 7	26	53,1
Soru 8	20	40,8
Soru 9	1	2

Katılımcıların %65,3'ü (n=32) anafilaksi tedavisinde ilk olarak adrenalin uygulanmasını tercih etmişti. Anafilaksi eğitimi sonrası genel olarak doğru yapma yüzdeleri artarken 4 soruda bu değişiklikler istatistiksel olarak anlamlıydı. Anafilaksi tedavisinde kullanılan adrenalin dozunu eğitim öncesi 26 katılımcı (%66,7) doğru yanıtlarken eğitim sonrası 38 katılımcı (%97,4) doğru yanıtlamıştır (p=0,002). Eğitim sonrası anlamlı düzelme görülen sorular tablo 3'de verilmiştir.

Tablo 3. Eğitim sonrası anlamlı değişiklik görülen sorular

	Eğitimden önce (n,%)	Eğitimden sonra (n,%)	p
Soru 2	22, %56,4	34, %87,2	0,012
Soru 3	29, %74,4	38, %97,4	0,004
Soru 5	26, %66,7	38, %97,4	0,002
Soru 6	23, %59	36, %92,3	0,002

TARTIŞMA VE SONUÇ: Son yıllarda besin alerjisi sıklığındaki artışa paralel olarak anafilaksi görülme sıklığı, adrenalin kullanım sıklığı ve anafilaksi nedeniyle hastaneye başvuru sıklığı artış göstermiştir. Bu nedenle tüm hekimlerin anafilaksiyi tanıma ve doğru şekilde tedavi etmeyi bilmeleri gerekmektedir. Çalışmamızda anafilaksi tedavisinin ve adrenalin kullanımının yeterince bilinmediği saptanmıştır. Katılımcıların anafilaksi eğitimi sonrası bilgi düzeylerindeki önemli artış, anafilaksi eğitiminin belli aralıklarla yapılmasının önemini ortaya koymaktadır.

SB122

ÇOCUKLARDA HELICOBACTER PYLORİ ENFEKSİYONUNDA DUODENAL BULGULAR

Gülin ERDEMİR EREN

SBÜ Dr.Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Ve Cerrahisi EAH

GİRİŞ VE AMAÇ: Helicobacter pylori tüm dünyada yaygın olarak bulunan ve ülkemizde adölesan çağa prevalansı %75'e ulaşan bir gastrik patojendir. Erişkinlerde kronik gastrit, peptik ve duodenal ülserlere neden olduğu bilinmektedir. Bu çalışmada çocuklarda H.pylori gastritinin duodenal inflamasyonla olan ilişkisi araştırıldı.

GEREÇ VE YÖNTEM: Çalışmaya kronik rekürren karın ağrısı ve dispepsi nedeniyle endoskopi yapılan 56 hasta alındı. Hastaların endoskopik görünümünün ve histopatolojik bulgularının Helicobacter Pylori ile ilişkisi incelendi. Endoskopik bulgular antral nodüler gastrit ve antral eroziv gastrit olarak gruplandırıldı ve histopatolojik değerlendirme modifiye Sydney sınıflamasına göre yapıldı. İstatistiksel analiz için SPSS 17.0 programı kullanıldı.

SONUÇLAR: Çalışmaya 3-17 yaş (medyan 11 yaş) arası, 26 erkek, 30 kız olmak üzere toplam 56 hasta alındı. Hastaların %21.4'ünde (N:12) antral biyopside H.pylori bulunmazken, %78.4'ünde (N:44) H.pylori pozitif bulundu. H.pylori(+) olanlarda ortalama yaş 12(3) yıl, negatif olanlarda 7,5 (6,25) yıl idi.Yaş arttıkça H.pylori pozitifliğinin arttığı görüldü (p=0,002). Grupların endoskopik görünümleri, antral ve duodenal histopatolojileri karşılaştırıldığında istatistiksel farklılık bulunmadı. H. Pylori pozitif olanlarda, bakteri yoğunluğuna göre gastrik inflamasyon ve inflamatuvar aktivite arasında da farklılık bulunmadı.

TARTIŞMA: Çocuklarda H.pylori enfeksiyonunda ön plandaki bulgu midede kronik gastrit oluşumu ve antral nodüleritedir. Erişkinlerde ise H.pylori'nin duodenal inflamasyon ve ülserlere neden olduğu bilinmektedir. Duodenit çocuklarda erişkinlere oranla daha nadir görülmektedir ve genellikle Çölyak hastalığı ve inflamatuvar barsak hastalığı ile ilişkilidir. Çocuklarda kronik gastrit ve duodenit ilişkisi ile ilgili yeterli çalışma yoktur. Ancak çeşitli çalışmalarda çocuklarda duodenit sıklığının %12 olduğu ve gastrit ve duodenitin %64 oranında birlikte görüldüğü bildirilmiştir. Duodenit etyolojisinde ise H.pylori'nin de %6-10 oranında yer aldığı bildirilmektedir. Bizim çalışmamızda kronik gastriti olan çocuklarda endoskopik olarak %39, histopatolojik olarak ise %75 hastada duodenit

saptanmıştır. Ancak H.pylori pozitif olan ve olmayan hastalarda duodenit sıklıkları farklı bulunmamıştır (%70,5 vs 91,7, $p=0,25$). Erişkin verilerinin aksine antral bakteri yoğunluğu gastrik ya da duodenal inflamasyon ile ilişkili bulunmamıştır. Çalışmamızın sonuçları çocuklarda H.pylori enfeksiyonunun daha çok midede lokalize kaldığını düşündürmektedir.

KARACİĞER NAKİLLİ ÇOCUK HASTALARDA VASKÜLER TUTULUM

²Miray KARAKOYUN, ¹Sevgin TANER, ¹İpek Kaplan BULUT

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İzmir

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji Ve Beslenme Bilim Dalı, İzmir

GİRİŞ ve AMAÇ: Kardiyovasküler hastalıklar karaciğer nakli sonrası sık görülen ölüm nedenlerindendir. Bu çalışmada karaciğer nakilli hastalarda augmentasyon indeksi (Alx), nabız dalga boyu (PWV) ve karotis intima media kalınlık (CIMT) ölçümleri yapılarak, hastalarda vasküler etkilenme olup olmadığı ve rejeksiyon ile ilişkisini değerlendirmeyi amaçladık.

GEREÇ ve YÖNTEM: Ege Üniversitesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı'nda karaciğer nakli yapılan 31 hasta çalışmaya dahil edildi. Çocuk Nefroloji Bilim Dalı'nda hastaların Alx, PWV ve CIMT ölçümleri yapıldı.

SONUÇ: Hastaların 16'sı (%51,6) kız, 15'i (%48,1) erkekti. Nakil anında ortalama yaşları 79 ± 71 ay, ölçüm anındaki ortalama yaşları 187 ± 64 ay, ortalama izlem süreleri 108 ± 68 aydı. Hastaların 14'üne (%45,2) safra yolu patolojileri, 7'sine (%22,6) metabolik hastalıklar, 4'üne (%12,9) kriptojenik siroz, 3'üne (%9,7) viral hepatit, 2'sine (%6,5) toksik hepatit ve 1'ine (%3,2) Budd-Chiari sendromu nedeniyle karaciğer nakli yapılmıştı. Hastaların %58,1'ine canlı vericiden, %41,9'una kadavradan nakil yapılmıştı. Hastaların ortalama CIMT ve PWV değerleri her iki cinsiyette benzerken ($p=0.82$, $p=0.65$) kızlarda ortalama Alx değerleri istatistiksel olarak anlamlı yüksek bulundu ($p=0.05$). Ölçüm anında ALT ve GGT değerleri analiz edildi. Ortalama ALT değerleri 47 ± 40 U/L idi. ALT değeri <45 U/L olan hastalar ile ≥ 45 U/L olan hastaların ortalama CIMT ve PWV değerleri benzerken, ölçüm anında ALT ≥ 45 U/L olanların ortalama Alx değerleri istatistiksel olarak anlamlı yüksek bulundu ($p=0.012$). Ortalama GGT değerleri 100 ± 145 U/L idi. GGT değeri <55 U/L olan hastalar ile ≥ 55 U/L olan hastaların ortalama CIMT ve PWV değerleri benzerken, ölçüm anında GGT ≥ 55 U/L olanların ortalama Alx değerleri istatistiksel olarak anlamlı yüksek bulundu ($p=0.007$). Nakil sonrası 6 aydan uzun süre steroid kullanma öyküsü olanlar, 6 aydan kısa süre kullananlarla kıyaslandığında ortalama CIMT ve PWV değerleri anlamlı yüksek bulunurken ($p=0.03$, $p=0.01$) her iki grup arasında ortalama Alx ölçümleri arasında anlamlı fark bulunmadı ($p=0.72$). Hastaların 13'ünde (%46,4) rejeksiyon öyküsü mevcuttu. Alx rejeksiyon geçiren grupta, geçirmeyen gruba kıyasla istatistiksel olarak anlamlı yüksek bulunurken ($p=0.04$), her iki grupta ortalama CIMT ve PWV ölçümleri benzerdi.

TARTIŞMA: Aıx indeksi; ALT ve GGT değerleri yüksek olan ve rejeksiyon geçiren grupta yüksek olarak saptanmış olup, karaciğer nakilli hastalarda vasküler tutulumun erken bir belirteci olabilir.

ORBİTADA KİTLE İLE TANI ALAN HASTALARIN ÖZELLİKLERİ

1Mehtap ERTEKİN, 1Metin DEMİRKAYA, 1Betül SEVİNİR, 2Melike Sezgin EVİM

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

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

AMAÇ: Çocukluk çağı kanserlerinin çoğunluğu karında kitle ile başvurmaktadır. Daha nadir görülen yerleşimler için veriler sınırlıdır. Merkezimizde tanımlanan orbita kitlelerinin özelliklerinin belirlenmesi amaçlanmıştır.

HASTALAR VE BULGULAR: 1997-2018 yılları arasında Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı'na ekzoftalmus veya orbitada kitle nedeniyle başvuran hastaların kayıtları retrospektif olarak değerlendirildi. Hastaların yaş, cins ve tanı dağılımları, evreleri ve sağkalım durumları incelendi. Toplam 60 hastanın orbital kitle ile başvurduğu görüldü. Bu hastaların %65'i (n:39) erkek, %35'i (n:21) kız çocuktu. Tanıda yaş ortalaması 6.04 ± 4.72 (sınırlar: 15 gün- 18.5 yaş) yıl bulundu. Olguların %88' inde malign (n=53) tümörler tanımlanırken %12 'sinde (n=7) benign lezyonlar görüldü. Orbital kitlelerin %21.7'si metastatik nöroblastom, %21.7'si optik gliom tanısı aldı. Non hodgkin lenfoma ve rabdomyosarkom tanısı alan hastalar ayrı ayrı %13.3 'ünü oluşturmakta idi. Ekzoftalmusa sebep olan retinoblastomlu olgular %5, orbita oküler granülositik sarkom tanısı alan hastalar %5 olarak bulundu. 2 hastada nadir görülen orbital karsinom tanımlandı. Bir tanesinde konjenital pleomorfik adenom zemininde gelişen malign infiltrasyon diğerinde kistik adenoid karsinom saptandı. Birer hastada (%1.7) ewing sarkomu, hemanjioperistom ve langerhans hücreli histiyositoz tanımlandı. Benign tanı alan 7 olgudan 2 tanesi hemanjiom, birer tanesi venöz malformasyon, lenfanjiom, fibröz displazi ve 2 tanesi inflamatuvar psödötümör idi. İlk 5 yaşta tanı alan hastaların %40'ının metastatik nöroblastomlu hastalar olduğu görüldü. Ayrıca benign vasküler lezyonların da ilk 5 yaş içerisinde görüldüğü belirlendi. Malign lezyonların %48'i ilk 5 yaş içerisinde %52 'si daha büyüklerde tanımlandı. Uzun süreli izlemde metastatik nöroblastom , adenoid kistik karsinom ve ewing sarkom tanısı alan hastaların kaybedildiği belirlendi. Optik gliom, retinoblastom ve non hodgkin lenfomalı hastalar da prognozun iyi olduğu görüldü.

SONUÇ: Orbital tümörler primer veya metastatik nitelikte olabilir. Serimizdeki olguların büyük çoğunluğu malign tümörler olup nöroblastom, optik gliom, non hodgkin lenfoma ve rabdomyosarkomlar oluşmuştur. Bu seride benign lezyonlar %12 'lik bir kısmı oluşturmuştur. Özellikle ilk 5 yaşta orbita kitlelerinde benign veya malign neoplastik lezyonlar ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

KLİNİĞİMİZDEKİ CROHN HASTALARININ İZLEM SONUÇLARI

¹Kadriye Nil KAPTAN

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenterolojisi BD, Bursa

ÖZET

GİRİŞ VE AMAÇ: Crohn hastalığı (CH) rutin takibinde remisyon ve alevlenmelerle seyreden kronik bir hastalıktır. Hastalığın endoskopik lezyonlarının kalıcılığı; remisyon teriminin klinik bir kavram olarak kabul görmesini sağlamıştır. Tedavinin amacı, hastalığın yatıştırılması ve alevlenmenin önlenmesidir. Özellikle çocuk hastalarda beslenme bozukluğunun ve gelişme geriliğinin düzeltilmesi çok önemlidir. Bu çalışmanın amacı kliniğimizde Crohn tanısı ile takip edilen hastaların izlem sonuçlarını değerlendirmektir.

GEREÇ VE YÖNTEM: Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji bölümünde, 2010 - 2019 yılları arasında Crohn hastalığı tanısı ile takip edilen olguların başvuru şikayetleri, fizik muayene bulguları, laboratuvar, görüntüleme verileri, tedavileri, geçirdiği komplikasyonlar ve varsa geçirdiği operasyonlar retrospektif olarak değerlendirildi.

BULGULAR: Çalışmaya alınan 26 Crohn hastasının yaş ortalaması $14,42 \pm 3,25$ yıl ve hastaların 13'ü (%50) erkekti. En sık başvuru şikayeti karın ağrısı (n:25, %96,2) idi. Hastaların kolonoskopisinde en sık tutulum yerleri terminal ileum ile çekum-çıkan kolon olarak saptandı, sırasıyla n:24, %92,3 ve n:18, %69,2. Tedavide hastaların tamamı mesalazin almış olup, 24'ü (%92,3) steroid, 22'si (%84,6) azatiopurin, 13 (%50) olgunun biyolojik ajan aldığı, hastaların 2'sinde (%7,7) ise tedaviye tanı anında biyolojik ajanla başlandığı görüldü. Komplikasyon nedeniyle 6 (%23,1) hastaya cerrahi girişim uygulandığı saptandı.

TARTIŞMA VE SONUÇ: Mevcut tanı olanaklarının artması ve çevresel faktörlerin değişmesiyle birlikte Crohn hastalığının günümüzde görülme sıklığı giderek artmaktadır. Tedavisi zahmetli ve uzun olan bu hastalıkta çocukluk çağında özellikle nutrisyonel durum, büyüme ve gelişmenin iyi takip edilmesi; bununla birlikte hastalık ataklarının engellenmesi ve gelişebilecek komplikasyonların iyi yönetilmesi de ana hedeflerdendir.

Anahtar kelimeler: Crohn hastalığı, çocuk, komplikasyon

SUMMARY

INTRODUCTION: Crohn's disease (CD) is a chronic disease with remission and exacerbations in the routine follow-up. Persistence of endoscopic lesions of the disease; the term 'remission' was accepted as a clinical concept. The aim of treatment is to alleviate the disease and prevent exacerbation. Especially in pediatric patients, the correction of malnutrition and complications management is very important. The aim of this study was to evaluate the follow-up results of patients with Crohn's disease in our clinic.

METHODS: We retrospectively evaluated the complaints, physical examination findings, laboratory, imaging data, treatment, complications, and operations of patients with Crohn's disease between 2010 and 2019 at Uludag University Faculty of Medicine, Department of Pediatric Gastroenterology.

RESULTS: The mean age of the 26 Crohn's patients was 14.42 ± 3.25 years and 13 (50%) of the patients were male. The most common complaint was abdominal pain (n: 25, 96.2%). The most common locations of involvement in colonoscopy were; terminal ileum and cecum- ascending colon (n: 24, 92.3% and n: 18, 69.2%). All of the patients received mesalazine, 24 (92.3%) had steroids, 22 (84.6%) had azathiopurine, 13 patients (50%) received biological agents, and 2 (7.7%) of the patients' treatments was started with biological agent at the time of diagnosis. Six (23.1%) patients underwent surgical intervention for complications.

DISCUSSION AND CONCLUSION: Today, the prevalence of Crohn's disease is increasing with the increase in available diagnostic possibilities and changes in environmental factors. Treatment of this long and troublesome disease in childhood, especially in the nutritional status, growth and development to be followed well; however, prevention of disease attacks and managing complications are among the main targets.

Key words: Crohn's disease, child, complication

Kliniğimizdeki Crohn Hastalarının İzlem Sonuçları

GİRİŞ: Crohn hastalığının (CH) görülme sıklığının arttığı bildirilmiştir (1). Ülkemizde crohn hastalığı insidansını saptayan kapsamlı bir çalışma olmamasına rağmen çocuklardaki görülme artışı bilinmektedir (2). İnflamatuvar barsak hastalığı; hastaların %25' inde çocukluk döneminde bulgu vermeye başlar (1). Crohn hastalığı rutin takibinde remisyon ve alevlenmelerle seyreden kronik bir hastalıktır. Hastalığın endoskopik lezyonların kalıcılığı; remisyon teriminin klinik bir kavram olarak kabul görmesini sağlamıştır. İnflamatuvar barsak hastalığı olan çocukların yaklaşık üçte birinde, tanıdan ortalama 5 yıl sonra bağırsak komplikasyonu

gelişmiş ve steroid bağımlılığı da yaklaşık üçte birinde tespit edilmiştir. Gün geçtikçe immunsupresif ve biyolojik ajanların kullanımının artması ve tedavinin başında kullanılmaya başlanması, uygulanan cerrahi müdahalelerin oranında azalma Crohn hastalığının izlemindeki değişikliklerin göstergesidir. Çocukluk çağı başlangıçlı Crohn Hastalığı; artmış malinite riski ve komplikasyonlarının şiddeti nedeniyle erişkin başlangıçlı tipe göre mortalitesi yüksek ve agresif seyirli fenotip olarak kabul görmüştür. Crohn Hastalığının çocuklardaki yönetimi, büyüme ve gelişmenin yeterli takibi için önemlidir. Bu çalışmanın amacı kliniğimizdeki Crohn hastalarının izlem sonuçlarını değerlendirerek, çocukluk çağı başlangıçlı Crohn hastalığının, şiddeti, dağılımı ve komplikasyonlarını belirlemek, tedavi seçeneklerinin hastalığın remisyona etkisini vurgulamaktır.

GEREÇ VE YÖNTEM: Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji bölümünde, Aralık 2010 – Ocak 2019 yılları arasında Crohn hastalığı tanısı ile takip edilen 26 hasta, retrospektif değerlendirildi. Çalışmaya dahil edilen hastaların, yaş ve cinsiyet dağılımı, tanı alma yaşı, başvuru yakınmaları, fizik muayene bulguları, laboratuvar ve görüntüleme verileri, tedavileri, komplikasyonlar ve varsa geçirdiği operasyonlar değerlendirildi. Verilerin istatistiksel analizi SPSS programında yapıldı.

BULGULAR

Çalışmaya alınan 26 Crohn hastasının yaş ortalaması $14,42 \pm 3,25$ yıl ve hastaların cinsiyet dağılımı eşitti (Tablo 1). En sık başvuru şikayeti karın ağrısı idi. Hastaların kolonoskopisinde en sık tutulum yeri terminal ileum olarak saptandı. 20 Olgunun (%76,9) tanı anında yaşa göre ağırlığı 3 persentil altındaydı. Tedavi başladıktan sonra 9 hastanın yaşa göre ağırlık persentili 3' ün altında seyretti. Hastaların tanı anında ve tedavi başlangıcından 1 yıl sonraki hastalık şiddeti, pediatrik Crohn Hastalığı Aktivite İndeksi ile değerlendirildi, median puanlar ile tanı alma yaşı ilişkilendirildiğinde anlamlı sonuç elde edilmedi (Tablo 2). Olguların tamamı başlangıç tedavisi olarak aminosalisilat almış olup, %92,3' ü kortikosteroid, %84,6' sı immunomodulator, %50' sinin biyolojik ajan aldığı, hastaların 2'sinde (%7,7) ise tedaviye tanı anında biyolojik ajanla başlandığı görüldü. Biyolojik ajan tedavisi kullanan hastaların tanı anında ve birinci yılda Pediatrik Crohn Hastalığı Aktivite İndeksleri arasında istatistiksel anlamlı fark saptanmadı ($p>0,05$). Biyolojik ajan başlanan 11 hastanın cinsiyet dağılımı (E/K) 7/4 saptandı ve anlamlı farklılık oluşturmadı ($p=0,23$). Komplikasyon nedeniyle 6 (%23,1) hastaya cerrahi girişim uygulandı. Komplikasyon gelişen hastalar cinsiyete göre değerlendirildiğinde anlamlı farklılık saptanmadı ($p=0,99$, Tablo 3). CH tanısını 10 yaşın altında alan olgularda komplikasyon gelişmediği görüldü ve bu istatistiksel olarak anlamlıydı ($p=0,049$). Tanı anında malnütrisyon olan 20 hastanın 4'ü operasyon geçirirken, malnütrisyon olmayan 6 hastanın 2'si operasyon geçirdi ($p=0,87$). Eşlik eden diğer hastalıklar incelendiğinde 1 olgumuzda bruto agamaglobulinemisi, 1 olguda ailevi akdeniz ateşi ve 1 olgumuzda çölyak hastalığı saptandı.

TARTIŞMA

Crohn hastalığı yaklaşık %25 oranında çocukluk ve ergenlik döneminde bulgu vermeye başlar (2). Tanı koyma imkanlarının artışı ile çocuklardaki CH insidansı artmıştır. 10 yaşından önce tanı alan Crohn hastalarının arttığını gösteren çalışmalar vardır (3). Çalışmamızda E/K oranı 1 olarak saptandı. Bulduğumuz bu oran literatürdeki diğer çalışma sonuçlarıyla benzerdi. Gupta ve arkadaşlarının 940 CH' li çocukta yaptığı çalışmada cinsiyetler arasında anlamlı fark saptamamıştır (4). Çalışmamızda hastaların en sık başvuru şikayeti karın ağrısıydı. Sawczenko' nun 431 CH tanısı almış çocukla yaptığı çalışmada en çok başvurunun bilinenin aksine diyare, büyüme geriliği ve ishal triadı ile olmadığı, en sık şikayetin karın ağrısı olduğu ve şikayetler başladıktan sonra tanı koyma zamanının ortalama 5,5 ay olduğunu belirtmiştir (5). Pediatrik CH çoğunlukla bizim çalışmamızda da olduğu gibi ileokolonik tutulumla karşımıza gelir. Olguların yaklaşık üçte birine yakını 5 yılı aşkın sürede striktür ve/veya penetran komplikasyonlar geliştirir. Çalışmamızda komplikasyon gelişen olgular %23 ' lük oranla literatüre benzer saptandı. Hastalığın önemli bir yönü tedavi ile takipli ve/veya kontrol altına alınamamış ataklarla seyreden hastalarda malnutrisyonun oluşması ve büyüme geriliğinin oluşmasıdır. Büyüme geriliğinin CH' lerde hala sadece tanı anında değil, tedavi süresince de devam ettiği görülmektedir (6). Hastalardaki beslenme yetersizliği ile birlikte inflamasyonlu barsak segmentlerinden salınan sitokinlerin de büyümeyi inhibe edici etkisi kabul görmüştür (7). Bundan dolayı terminal ileum tutulumlu vakalarda erken cerrahi girişimin medikal tedaviye iyi bir alternatif olarak gösterdiği çalışmalar vardır. Çalışmamızda 9 olgunun (%34,6) tedaviye rağmen büyüme geriliğinin devam ettiği saptanmıştır. Ayrıca biyolojik ajanların da büyüme üzerinde olumlu etkisi olduğu gösterilmiştir (8). Çalışmada hastalarımızın %84,6 ' sında steroid kullanılmıştır. Ataklar dışında hiçbir hastamızda uzun süreli steroid tedavisi tercih edilmedi ancak literatürde steroidlerin belirgin yan etkilerine rağmen yüksek oranda kullanımlarının devamı belirtilmektedir (9; 10). Kortikosteroid bağımlı olgular hastaların dörtte biri ile üçte biri arasında değişmektedir (9; 10). Böyle olunca immunomodülatör tedavinin kullanımının steroid tedavisini azaltmadığı görülmüştür (9; 11; 12). Biyolojik ajanların tedavide yaygınlaşmasıyla birlikte kümülatif steroid dozunun da azaldığı düşüncesindeyiz. İmmünespresif tedavilerin kullanımında zamanla belirgin artış saptanmıştır. Yeni çalışmalarda bu artışın cerrahi girişimlerin azalmasıyla paralellik gösterdiği belirtilse de, cerrahinin yerinin azalışının immunomodülatör kullanımına bağlı olup olmadığı tartışmalıdır. Biyolojik ajan kullanımı da immünespresif terapiye benzer olarak pediatrik CH' lerde artmış ve şimdiye kadar kısa ve orta vadeli olumlu sonuçlar göstermiştir (13; 8). Biyolojik ajanların uzun vadeli etkileri ileri çalışma gerektiren bir konudur. Pediatrik başlangıçlı CH' lerde malinite relatif riski normal popülasyona göre artmıştır. Özellikle kolorektal kanserlerin artmış görülme oranı dikkat çekicidir (14; 15; 16). Olgularımızın içerisinde 1 hastada mukozal düşük dereceli neoplazi saptanmıştır. Normal popülasyonda pediatrik yaşta kolorektal malinite insidansı çok düşüktür. Bu yaş grubunda az sayıda görülen kolorektal kanserli olgular relatif

riski önemli ölçüde arttırır. Bu hastaların hakkında bilgi kısıtlıdır ve riski belirleyebilmek için ileri çalışmalara ihtiyaç vardır. Bu esas olarak çocukların erken yaşta immunsupresif ve biyolojik ajanların kümülatif dozlarına maruz bırakan tedavilerin yönetimi açısından önemlidir. Çalışmaların çoğunda, erişkin çağda tanı alan hastalarla kıyasla, pediatrik başlangıçlı CH' lerde mortalitenin artmış olduğu bildirilmiştir (17) (18; 19). Jess ve ark. larının ileri sürdüğü gibi bu relatif artış, yaşam boyu ölüm riskinin artışıyla paralel olabilir (20). Çalışmamızda 10 yaş altında tanı alan hastalarda komplikasyon görülmedi ancak daha geniş hasta popülasyonlarının yeni medikal rejimlerle uzun süre takibinin gerekliliğini düşünüyoruz.

KAYNAKLAR

1. Benchimol EI, Fortinsky KJ, Gozdyra P, et al. Epidemiology of pediatric inflammatory bowel disease: a systematic review of international trends. *Inflamm Bowel Dis* . 2011;17:423–439.
2. Griffiths AM. Specificities of inflammatory bowel disease in childhood. *Best Pract Res Clin Gastroenterol* . 2004;18:509–523.
3. Benchimol EI, Guttman A, Griffiths AM, et al. Increasing incidence of pediatric inflammatory bowel disease in Ontario, Canada: evidence from health administrative data. *Gut* . 2009;58:1490–1497.
4. Gender Differences in Presentation and Course of Disease in Pediatric Patients With Crohn Disease. Neera Gupta, Alan G. Bostrom, Barbara S. Kirschner. *PEDIATRICS* Volume 120, Number 6, December 2007, s. e1418-25.
5. Sawczenko A, Sandhu BK. Presenting features of inflammatory bowel disease in Great Britain and Ireland. *Arch Dis Childhood* . 2003;88:995–1000.
6. Boualit M, Salleron J, Turck D, Fumery M, Savoye G, Dupas JL, et al. Long-term outcome after first intestinal resection in pediatric-onset Crohn's disease: a population-based study. *Inflamm Bowel Dis* 2013;19:7-14.
7. Walters TD, Griffiths AM. Mechanisms of growth impairment in pediatric Crohn's disease. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol* . 2009;6:513–523.
8. Crombe V, Salleron J, Savoye G, Dupas JL, Vernier-Massouille G, Lerebours E, et al. Long-term outcome of treatment with infliximab in pediatric-onset Crohn's disease: a population-based study. *Inflamm Bowel Dis* 2011;17:2144-2152.

9. Jakobsen C, Paerregaard A, Munkholm P, Wewer V. Paediatric inflammatory bowel disease during a 44-year period in Copenhagen County: occurrence, course and prognosis- a population-based study. *Aliment Pharmacol Ther* 2011;34:1217-1224.
10. Jakobsen C, Paerregaard A, Munkholm P, et al. Pediatric inflammatory bowel disease: increasing incidence, decreasing surgery rate, and compromised nutritional status: a prospective population-based cohort study 2007-2009. *Inflamm Bowel Dis* 2011;17:2541-50.
11. Jakobsen C, Munkholm P, Paerregaard A. Steroid dependency and pediatric inflammatory bowel disease in the era of immunomodulators- a population-based study. 2011, *Inflamm Bowel Dis*, Cilt 17, s. 1731-1740.
12. Malmborg P, Grahnquist L, Idestrom M et al. Presentation and progression of childhood-onset inflammatory bowel disease in Northern Stockholm Country. 2015, *Inflammatory Bowel Dis*, Cilt 21, s. 1098-1108.
13. Wewer V, Riis L, Vind I. Infliximab dependency in a national cohort of children with Crohn's disease. 2006, *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, Cilt 42, s. 40-45.
14. Peneau A, Savoye G, Turck D et al. Mortality and cancer in pediatric-onset inflammatory bowel disease: a population-based study. 2013, *Am J Gastroenterology*, Cilt 108, s. 1647-1653.
15. Jess T, Simonsen J, Jorgensen. Decreasing risk of colorectal cancer in patients with inflammatory bowel disease over 30 years. 2012, *Gastroenterology*, Cilt 143:375.
16. Jess T, Horvath P, Fallingborg J. Cancer risk in inflammatory bowel disease according to patient phenotype and treatment: a Danish population-based cohort study. *Am J Gastroenterol* 2013;108:1869-1876.
17. Jess T, Winther KV, Munkholm P. Mortality and causes of death in Crohn's disease: follow up of a population-based cohort in Copenhagen Country, Denmark. *Gastroenterology* 2002; 122: 1808-1814.
18. Jess T, Loftus EV, Harmsen WS. Survival and cause specific mortality in patients with inflammatory bowel disease: a long term outcome study in Olmsted Country, Minnesota, 1940-2004. *Gut* 2006; 55: 1248-1254.

19. Canavan C, Abrams KR, Hawthorne B. Long-term prognosis in Crohn's disease: an epidemiological study of patients diagnosed more than 20 years ago in Cardiff. *Aliment Pharmacol Ther* 2007; 25:59-65.

20. Jess T, Frisch M, Simonsen J. Trends in overall and cause-specific mortality among patients with inflammatory bowel disease from 1982 to 2010. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2013; 11:43-48.

POSTER BİLDİRİLERİ

KOMPLİKE OLMAYAN AKUT APANDİSİTLER ANTİBİYOTİK İLE TEDAVİ EDİLEBİLİR Mİ? İKİ MERKEZLİ ÇALIŞMA SONUÇLARI

Veli AVCİ

Van Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi AD

GİRİŞ VE AMAÇ: Yaklaşık bir asırdır akut apandisitte temel tedavi cerrahi yaklaşımdır. Ancak son yıllarda yetişkinlerde komplike olmayan akut apandisit vakalarında sadece antibiyotik tedavisiyle düzelebileceğini gösteren bir çok çalışma yayınlanmıştır. Buna rağmen çocuklarda bu konuda çalışmalar kısıtlıdır. Bu çalışmada iki farklı klinikte son dört yılda akut apandisit tanısı alıp, antibiyotikle tedavi edilen vakalar değerlendirildi.

GEREÇ VE YÖNTEM: Ocak 2014- Ekim 2018 tarihleri arasında Van Yüzüncü Yıl Üniversitesi Dursun Odabaş Tıp Merkezi ile Bingöl Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi Çocuk Cerrahisi servislerinde akut apandisit nedeniyle yatarak tedavi gören vakaların kayıtları incelendi. Çalışmada tüm vakalar kliniğe alındıktan sonra oral alımları stoplanıp, birinci kuşak sefalosporin grubu ilaç ile tedavilerine başlandı. Apandisit tanısı ultrasonografi ve/veya IV kontrastlı alt batin tomografiyle konuldu. Çalışmada apandiksi kompresyona yanıt vermeyen ve çapı 6 mm veya üzeri olan vakalar apandisit olarak kabul edildi. Vakaların yaşı, cinsiyeti, semptomların süresi, apandiks çapı, beyaz küre sayısı, hastanede ortalama yatış ve takip süreleri açısından retrospektif olarak değerlendirildi.

SONUÇLAR: Çalışmaya dahil edilen 76 vakanın antibiyotik ile tedavileri sonrası takiplerinde 65 (%86) vakada şikayetlerde tamamen rahatlatma görülürken, 11 (%14)'inde fizik muayene veya laboratuvar bulgularında herhangi bir düzelme olmaması üzerine erken dönemde cerrahiye alındı. Antibiyotik ile tedavi olup taburcu edilen vakaların 15 (%20)'i tekrar apandisit nedeniyle kliniğe yatışı yapıldı. Bu vakaların 10 (%67)'u cerrahiye alınırken 5 (%33)'i tekrar antibiyotik tedavisi verilerek tamamen rahatladı. Çalışmada ortalama yaş 10,78±2,65 yıl olup, vakaların 47 (%62)'si erkek, 29 (%38)'u kız idi. Semptomların süresi 20,57±16,17 saat, apandiks çapı ortalama 7,23±1,09 mm, beyaz küre sayısı ise 14,25±5,12 mm³ bulundu. Fizik muayenede 10 vakada yaygın karın ağrısı şikayeti varken, 66 vakada karın ağrısı sağ alt kadrana lokalize idi. Batında serbest sıvı olan vaka sayısı 8 ve hastanede yatış süresi ortalama 2,20±1,16 gün bulundu. İkincil apandisit tanısı ortalama 124 (10-318) gün sonra konuldu. Vakaların takip süresi ortalama 6 ay (1-10 ay) idi.

TARTIŞMA: Tanısı erken dönemde konulan, yaygın karın ağrısı şikayeti olmayan, çapı 7,23 mm altında olan ve batında serbest sıvısı olmayan akut apandisit vakalarının yüksek olasılıkla antibiyotik ile tedavi edilebileceği kanaatindeyiz.

STATE OF HEALTH OF CHILDREN WITH PERINATAL INFECTIONS IN THE FIRST YEAR OF LIFE

¹Sabina GARAYEVA, ¹Gulnaz AGAYEVA, ²Aygun MAMMADOVA

¹Azerbaijan Medical University

²Scientific Researches Institute Of Pediatric Named After K.Faradjeva

INTRODUCTION: Perinatal infection is the leading cause of neonatal morbidity and mortality, disability and mortality in children in older age groups. According to several studies, infectious diseases are detected in 50–60% of full-term and 70% of premature babies. The main indicators of the health of born offspring is the incidence of physical development parameters in the population.

OBJECTIVE: to study the incidence of children born with perinatal infection in the neonatal period. **Materials and Methods:** To study the health features of children with perinatal infections in the first month of life, taking into account the gestational age of newborns, the incidence of these children was determined. For this purpose, 110 children born with perinatal infections were examined in the first month of life, which constituted the main group. The control group consisted of 60 children born healthy. Analysis of the incidence of newborns revealed that the increase in the incidence of newborns occurred mainly due to intrauterine hypoxia and asphyxia at birth. The structure of the incidence of newborns is as follows: disturbances of cerebral status of newborn - $98.2 \pm 1.3\%$, hemorrhagic and hematological disorders of newborn - $75.5 \pm 2.5\%$, respiratory and cardiovascular disorders - $62.7 \pm 4.6\%$, digestive system disorders - $22.7 \pm 4.0\%$, infections - $12.7 \pm 3.2\%$, congenital malformations - $13.6 \pm 3.3\%$.

Summarizing our results, we can conclude that perinatal infections have a pronounced effect on the state of the child at birth, and on the course of the early postnatal period of development. The clinical characteristics of mixed infections in newborns did not have specific manifestations and was characterized by asphyxiation, pneumonia, early and prolonged jaundice, nuclear jaundice with hemolytic disease of the newborn, edematous and DIC, but it was more severe. In the postneonatal period, there is a transformation of the main syndromes and the manifestation of previously undetected, which requires an individualized approach to the management of this cohort of children at the stages of medical care.

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA NADİR BİR PERİKARDİYAL EFFÜZYON NEDENİ: MATÜR KİSTİK TERATOM

¹Berna ÖZCAN, ²Tuğberk AKÇA, ²Mete Han KIZILKAYA,
²Mehtap Özlem BOSTAN, ²Ergün ÇİL

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Bursa

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

GİRİŞ: Perikardiyal effüzyon çocukluk çağında çok farklı nedenlerle ve farklı klinik başvuru nedenleriyle ortaya çıkabilmektedir. Bu yazıda, ilk başvurusunda FMF ilişkili perikardiyal effüzyon olarak değerlendirilen, izleminde matür kistik teratom tanısı alan bir olgu sunulacaktır.

OLGU: 17 yaşında kız hasta, göğüs ağrısı yakınması nedeni ile acile başvurdu. İlk değerlendirmesinde, ağrıyı göğse baskı tarzında, ciddi, sol kola yayılan ve 3-4 saattir devam etmekte olduğu şeklinde tarif etmekteydi. TELE, EKG ve kardiyak markerlar normal sınırlardaydı. Sedim 48, fibrinojen 493 ve diğer laboratuvar değerlerinde özellik yoktu. Ekokardiyografik incelemesinde sol ventrikül arka duvarda 1 cm' e yakın perikardiyal effüzyon görüldü. Perikardiyal effüzyonu FMF ile ilişkili olarak değerlendirilerek, NSAİD başlanıp ayaktan tedavisi düzenlendi. 2 hafta sonra kontrolünde perikardiyal effüzyonun belirgin olarak düzeldiğinin görüldü. 3 ay sonra tekrar ciddi bir göğüs ağrısı şikayeti ile başvuran hastanın, acilde çekilen TELE' sinde sol parakardiyak alanda, pulmoner konus hizasında düzgün sınırlı bir opasite artışının olduğu bir alan görüldü. Ekokardiyografisinde yaklaşık 2 cm' lik perikardiyal effüzyon olduğu ve ana pulmoner arterin normal olduğu, pulmoner arter dilatasyonuna ait bir bulgu olmadığı ve kardiyak fonksiyonların normal olduğu görüldü. Kontrol tetkiklerinde patolojik özellik görülmedi. Anterior mediasten bölgesinde şüpheli kitle görünümü nedeniyle hastaya toraks BT çekilmesine karar verildi. Çekilen toraks BT' sinde pulmoner trunkusun üst kısmında, çıkan aorta ve arkus aortanın sol anterolateral kesiminde 6x5x5 cm boyutlarında hiperdens, kalsifiye, yağ ve sıvı komponentleri içeren bir kitle olduğu görüldü. Ön planda matür kistik teratom olduğu düşünüldü. Hasta çocuk cerrahisi tarafından opere edilerek, total rezeksiyon uygulandı. Patolojik tanı matür kistik teratom olarak sonuçlandı.

TARTIŞMA: Göğüs ağrısı, pediatri pratiğinde en sık karşılaşılan acil başvuru nedenlerinden biridir. Yetişkin popülasyonun aksine, çocuklarda göğüs ağrılarının ancak % 1-5' i kardiyak nedenler ile ilişkilidir. En sık görülen kardiyak dışı nedenler,

müsküloskeletal sistem hastalıkları, reflü, pnömotoraks, enfeksiyonlar ve psikojenik durumlardır. Kardiyak nedenler arasında en sık görülenler, kardiyomiyopatiler, koroner anomaliler, miyokard ve perikardın inflamatuvar hastalıkları ve ritm bozukluklarıdır. Tekrarlayıcı göğü ağrısı ile başvurusu olan olgularda radyolojik görüntüleme bulguları eşliğinde anterior mediasten kitleleri ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır.

SONUÇ: Anterior mediasten yerleşimli matür kistik teratomlar kalp yetmezliği, kardiyak tamponad ve perikardiyal effüzyon gibi ciddi kardiyak bulgularla ortaya çıkabilmektedir. Çocukluk çağında nadir görülmekle birlikte, perikardiyal effüzyonun ayırıcı tanısında akılda tutulmalıdır.

3-HİDROKSİ-3-METİLGLUTARİL KOENZİM-A SENTAZ EKSİKLİĞİ: OLGU SUNUMU

¹Hüseyin BİLGİN, ²Sevil DORUM, ³Orhan GÖRÜKMEZ, ¹Şahin ERDÖL

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Metabolizma BD, Bursa

²Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Metabolizma BD, Bursa

³Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Genetik AD, Bursa

GİRİŞ: Keton cisimleri açlık, hastalık veya travmanın yol açtığı katabolik durumlarda karaciğerde sentezlenir ve karaciğer dışındaki dokulara enerji sağlar. 3-Hidroksi-3-metil glutaril koenzim-A sentaz (HMG-CoA sentaz eksikliği) eksikliği keton sentezinin seyrek görülen, otozomal resesif geçiş gösteren bir bozukluğudur. Bu bildiride kusma, beslenmeyi reddetme, uykuya meyil şikayetiyle gelen ve tüm ekzom analizi ile HMG-CoA sentaz eksikliği tanısı alan 7 aylık olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU: Yedi aylık erkek hasta beslenmeyi reddetme, kusma, bilinç değişikliği nedeniyle çocuk acil servisine başvurdu. Soy geçmişinde özellik olmayan hastanın nöromotor gelişimi normal sınırlardaydı. Fizik muayenesinde genel durumu kötü, bilinci letarjik olup, kussmaul solunumu vardı. Nabız 145/dakika, kan basıncı 70/40 mm Hg, solunum sayısı 55/dakika, koltukaltı vücut ısı 37.5 °C olarak saptanmıştır. Vücut ağırlığı 7.5 kg (10-25 persentilde), boy 67 cm (10-25 persentilde), baş çevresi 43.5 cm (25-50 persentilde) idi. Turgor tonusu azalmış, ön fontaneli çökük ve ağız kuruluğu vardı. Karaciğer midklaviküler hatta 3 cm palpe edildi. Hasta hipotonikti, ağırlı uyaranlara yanıt yoktu ve derin tendon reflekslerinde artma saptanmıştı. Laboratuvar incelemelerinde kan pH'ı 7.08, PCO₂ 16 mmHg, HCO₃ 9.5 mmol/L, baz açığı (BE) -21 mmol/L olarak tespit edildi. Kan şekeri 31 mg/dl, AST 195 IU/L, ALT 152 IU/L, amonyak 85 µg/dl (referans aralığı: 31-123 µg/dl), laktik asit 14 mg/dl (referans aralığı: 6.3-18.9 mg/dl) olarak saptandı. İdrar incelemesinde keton negatif olarak görüldü. Beyin manyetik rezonans (MR) görüntülemesinde subkortikal beyaz cevherde ve bilateral globus pallidusta yoğunluk artışı tespit edildi. Tandem mass spektrometresi normaldi. İdrar organik asit incelemesinde; 2-hidroksiglutarik asit 1267 µmol/mol kreatinin (referans aralığı; <35), 2-hidroksiizovalerik asit 143.6 µmol/mol kreatinin (referans aralığı; <5) ve 3-hidroksiizovalerik asit 1961.8 µmol/mol kreatinin (referans aralığı; 0-69.9) mevcut idi. Tüm ekzom analizinde (WES) HMGCS2 geninde c.725-2A>C varyantı homozigot olarak saptanmıştır. Sekiz aylık yakın gözlemlerde hastada tekrar atak izlenmedi.

SONUÇ VE TARTIŞMA: HMG-CoA sentaz eksikliği ataklar halinde seyreder. Ataklar sırasında asidoz, kusma, letarji, koma, dehidratasyon ve non-ketotik hipoglisemi izlenebilir. Literatürle uyumlu olarak, olgumuz da beslenmeyi reddetme ve kusmayı takiben bilinç değişikliği şikâyetiyle geldi. Hipoketotik metabolik asidozu olan olgularda Tandem MS ve idrar organik asit analizinde spesifik bulgu yok ise akla gelmeli ve de moleküler analiz ile tanı doğrulanmalıdır.

ULUDAĞ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ÇOCUK ACIL POLİKLİNİĞİNE ARALIK AYINDA YAPILAN BAŞVURULARIN DEĞERLENDİRMESİ

**¹İlker GÖKÇEDAĞ, ¹Ayşe Erçin ARSLAN, ¹Özge ÖNÜR MEN,
¹Mert Kaan COŞKUN, ²Nihat SAPAN**

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İntörn Doktor, Bursa

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

Dünyada her yıl milyonlarca kişi acil kliniklerine başvurmaktadır. Türkiye’de genel olarak acile başvuru sayısı 2013 yılı içinde 100 milyon 81 bin 171 olarak bildirilmiş olup, bunun nüfusa oranı 1.31’dir. Yaş gruplarına bakılınca en çok başvuru 25-44 yaş aralığı olup oranı %30.8’dir, 0-14 yaş aralığı ise bu oran %25.9’dur(1). Çalışmamızda Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Acil polikliniğine 2018 yılı Aralık ayı boyunca başvuran travma dışında kalan hastalar değerlendirildi. Çalışmamızın amacı bir aylık süreçte acile başvuran çocuk sayısını ve şikayetlerinin genel dağılımını tespit etmek ve intörn hekimlerin pratisyen hekim olarak göreve başladıklarında karşılırlarına çıkması muhtemel popölasyonu tanımlamaktır.

Sonuç olarak, yapılan bu çalışmada bir aylık süreç içerisinde pediatrik yaş gruplarında acile başvuru sayısını, sebeplerini değerlendirerek en sık başvuru sebebinin ÜSYE semptomlarıyla olduđu sonucuna varıldı. ÜSYE semptomları ile başvurunun en sık görölmesinin Aralık ayının mevsimsel geçiş dönemi olması ile ilgili olduđu düşünöldü. ÜSYE’yi önlemek amacıyla aşılama programlarının daha düzenli ve etkin yapılması, ailelerin hijyen konusunda daha dikkatli davranması, kronik hastalığı olan çocukların tedavi ve takiplerinin aksatılmaması, toplu yaşam alanlarında (okul, kreş, taşıt vb.) enfeksiyonların salgına dönüşmemesi için önlemler alınması gibi tutum değışiklikleri ile bu oranın bir miktar azaltılabileceğı öngöröllebilir. Yapılacak ileriki çalışmalarda, tüm yıl içerisinde olan başvuruların ele alınmasının başvuru nedenlerinin incelenmesi ve değeriendirilmesinde daha aydınlatıcı olacağı düşünölmektedir.

Tablo-1: Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Acil Polikliniğe 1.12.2018-31.12.2018 tarihleri arasında başvuran 1953 hastanın şikayetlerine göre sınıflandırılması.

	ÜÜTF ÇOCUK ACİLE BAŞVURU NEDENLERİ (Tablo 1)	N	%	%
Üst Solunum Yolu İlişkili Semptomlar	Öksürük	583	29,8	45,6
	Ateş	210	10,7	
	Kulak Ağrısı	75	3,8	
	Boğaz Ağrısı	23	1,1	
	Ses kısıklığı	1	0,05	
Gastrointestinal Sistem İlişkili Semptomlar	Bulantı kusma	175	8,9	22,1
	Karın ağrısı	138	7	
	İshal	83	4,2	
	FMF Atak	24	1,2	
	Kabızlık	12	0,6	
Nörolojik Semptomlar	Nöbet	32	1,6	1,8
	Febril konvülsiyon	4	0,2	
	Döküntü	67	3,4	3,4
Kardiyovasküler Sistem ilişkili Semptomlar	Baş ağrısı-baş dönmesi	27	1,3	2,3
	Senkop	5	0,25	
	Hipertansiyon	3	0,15	
	Çarpıntı Göğüs Ağrısı	10	0,5	
	Göğüs ağrısı	1	0,05	
	Sarılık	21	1	1
Genitoüriner	İYE/ Hematüri	31	1,5	

sistem ilişkili semptomlar	Epididimit/ balanit	8	0,4	1,6
	Testis torsiyonu şüphesi	6	0,3	
Yabancı cisim	Yabancı cisim yutma	27	1,3	2,3
	Kulakta yabancı cisim	9	0,46	
	Burunda/ gözde yabancı cisim	8	0,4	
	Koroziv madde içilmesi	2	0,1	
Akut Batın ilişkili semptomlar	İleus Apandisit Şüphesi	12	0,6	0,8
	İnvaginasyon şüphesi	2	0,1	
	Apandisit şüphesi	2	0,1	
Endokrin sistem ilişkili semptomlar	DKA	6	0,3	0,5
	Hiperglisemi	4	0,2	
	Hipoglisemi	1	0,05	
Psikiyatrik Semptomlar ve intoksikasyonlar	Akut psikotik bozukluk	9	0,46	1
	İlaç intoksikasyonu	8	0,4	
	Alkol intoksikasyonu	3	0,15	
	Suicid girişimi	2	0,1	
	Madde Kullanımı	1	0,05	
	İstismar	1	0,05	
Solunum sistemi ilişkili semptomlar	Nefes Darlığı	23	1,1	3,0
	ASYE (pnömoni)	14	0,7	
	Hırıltı	11	0,5	
	Astım atağı	12	0,6	
	Gözde kızarıklık	26	1,3	

	Burun kanaması	6	0,3	1,6
	Diğer	225	11,5	11,5
	TOPLAM	1953		

LEBERİN HEREDİTER OPTİK NÖROPATİSİ VE DİSTONİ

¹Burak TULA, ²Hüseyin BİLGİN, ²Şahin ERDÖL*¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa**²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Metabolizma Bilim Dalı, Bursa*

GİRİŞ: Leberin Hereditör Optik Nöropatisi (LHON) ve Distoni (OMİM #500001), LHON'un alt tipi olup, nadiren görülmektedir. Mitokondriyal kalıtılan bir hastalıktır. Bu hastalıkta yürüme bozukluğu, kas kaybı, skolyoz, disfaji, dizartri, demans, psikiyatrik bozukluklar, miyoklonus ve spastisite görülebilmektedir. Distoni genellikle çocukluk çağında başlamaktadır ancak görme kaybı erişkin dönemde de ortaya çıkabilmektedir.

Hastalıkla ilişkili çok sayıda mutasyon bildirilmekle beraber, homoplazmik m.8950G>A mutasyonu şimdiye kadar literatürde 2 olguda saptanmıştır. Bu bildiride gelişme geriliği, distoni, mikrosefali, kas kaybı olan ve mitokondriyel gen analizinde homoplazmik m.8950G>A mutasyonu tespit edilen ülkemizden ilk olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU: 4 yıl 3 aylık kız hasta çocuk metabolizma hastalıkları polikliniğine ilk olarak 6 aylıkken ALT ve AST yüksekliği nedeniyle başvurdu. Özgeçmişinde 2 aylıkken geçirilmiş inguinal herni operasyonu olan hastanın anne ve babasının ikinci dereceden akraba (hala-dayı çocukları) olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde patolojik bulgu olarak; boy ve baş çevresi persentilleri 3'ün altında, burun kökü basıklığı, karaciğer kot altında 2 cm palpable, sol bacak kaslarında atrofi ve distoni saptandı. Hastanın nöromotor gelişimi geriydi.

Laboratuvar incelemelerinde ilk gelişinde AST 141 IU/L, ALT 203 IU/L, LDH 407 IU/L, ALP 586 IU/L, CK 202 IU/L, amonyak 156 µg/dL, laktat 65.30 mg/dL, AFP 68.10 µg/dL, INR 1.3 saptanan hastanın laboratuvar değerleri ilerleyen kontrollerinde normal değerlere geriledi.

VEP ve BERA testleri normal saptanırken, 4 yaşındayken yapılan Denver testi 16-17 ay ile uyumlu idi. Ekokardiyografisinde hafif septal hipertrofi saptandı. İdrarda redükktan madde 1+, Mit DNA Dep (Ex 7,12) negatif, Niemann-Pick A,B ve Gaucher enzimatik testler ile Niemann-Pick Tip C moleküler analizi normaldi. İdrar organik asitlerinde özellik saptanmadı. Kraniyal MR'da beyaz cevherde T2 ağırlıklı

görüntüleme de intensite artışı, karaciğer biyopsisinde mikrovezüler yağlanma ve hidropik dejenerasyon saptandı. Mitokondriyal hastalık ön tanısı ile yapılan mitokondriyal DNA dizi analizinde homoplazmik m.8950G>A mutasyonu tespit edildi.

Hastanın TFUS, tüm batin USG, ter testi, kan ve idrar aminoasitleri, çok uzun zincirli yağ asitleri, MR-spektroskopi tetkikleri normal saptandı.

SONUÇ: LHON ve distoni hastalığı farklı yaşlarda ve değişik klinik tablolar ile karşımıza çıkabilmektedir. Birden fazla organ sistemi tutulumu olan olgularda distoni ile birlikte laktat yüksekliği de varsa LHON ve distoni hastalığı akılda tutulmalıdır. Tanı moleküler testler ile kesinleştirilebilir.

X'E BAĞLI ADRENOLÖKODİSTROFİ TANILI İKİ KARDEŞ; ATİPİK KLİNİK PREZENTASYON

¹Özge KUDU, ²Hüseyin BİLGİN, ³Orhan GÖRÜKMEZ, ²Şahin ERDÖL,
²Halil SAĞLAM

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

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Metabolizma BD, Bursa

³Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Bursa

GİRİŞ: X'e bağlı Adrenolökodistrofi (X-ALD), seyrek görülen (1/25.000), X geni ile kalıtılan, hücrenin peroksizom zarındaki ALDP proteininin eksikliğinden kaynaklanan bir hastalıktır. Bu protein açıl-koenzim-A türevlerinin peroksizom içerisine taşınmasını sağlar. Proteinin yokluğu çok uzun zincirli yağ asitlerinin başta merkezi sinir sisteminde olmak üzere, böbrek üstü bezleri, beyin, testis ve karaciğerde birikmesine neden olur. Bu bildiride kusma, deride koyulaşma şikâyetiyle gelen ve X-ALD tanısı alan 2 kardeş olgu sunulmuştur.

OLGU: İlk olgu, 4 yaş erkek hasta, 12 aylıkken başlayan bulantı, kusma ve deride yaygın koyulaşma şikâyetleri nedeniyle çocuk acil servisine başvurdu. Soy geçmişinde özellik olmayan hastanın nöromotor gelişimi normal sınırlardaydı. Fizik muayenede patolojik olarak büyüme geriliği ve deride yaygın hiperpigmentasyon mevcuttu. Laboratuvar incelemesinde; sodyum 138 mEq/L, potasyum 4.6 mEq/L, klor 103 mEq/L, serum ACTH >1250 ng/L (N:5-46), kortizol düzeyi 6.68 µg/dL (N:1.7-10.7), çok uzun zincirli yağ asidi (C:26) 2.21 µmol/L (N:0.51-1.19), fitanik asit 110 µmol/L (N:0-80) ve pristanik asit 2.74 µmol/L (N:0-0.92) olarak saptandı. İkinci olgu, 3 yaşında erkek hasta, 12 aylıkken şiddetli bulantı, kusma şikâyetiyle başvuru sonrasında adrenal yetmezlik tespit edildi. Bu olgunun da abisi gibi nöromotor gelişimi normaldi ve büyüme geriliği mevcuttu. Daha önceki epikrizleri incelendiğinde postnatal 3. gününde yapılan fizik muayenesinde skrotumda hiperpigmentasyonun saptandığı tespit edildi. Laboratuvar incelemesinde; sodyum 135 mEq/L, potasyum 5.69 mEq/L, klor 103 mEq/L, serum ACTH 45.4 ng/L (N:5-46), kortizol düzeyi 0.4 µg/dL (N:1.7-10.7), çok uzun zincirli yağ asidi (C:26) 2.29 µmol/L (N:0.51-1.19), fitanik asit 84 µmol/L (N:0-80) ve pristanik asit 2.94 µmol/L (N:0-0.92) olarak saptandı. İki olgunun da ABCD1 geninde bilinen patojenik mutasyon saptandı.

SONUÇ VE TARTIŞMA: X-ALD genellikle 5 yaşından sonra klinik bulgu veren bir hastalıktır ve genellikle pristanik ve fitanik asit değerleri normaldir. Sunmuş olduğumuz iki olguda da literatürden farklı olarak bir yaşında adrenal yetmezlik tablosu gelişmiştir ve laboratuvarlarında çok uzun zincirli yağ asitlerine ilaveten pristanik ve fitanik asit değerleri de yüksektir. Deride yaygın hiperpigmentasyon gelişen olgular mutlaka adrenal yetmezlik ve peroksizomal hastalıklar açısından değerlendirilmelidir. Aynı zamanda yeni doğan döneminde geçici skrotal hiperpigmentasyonun olması da adrenal yetmezlik açısından uyarıcı olabilir.

EYVAH!!! UMBLİKAL VENÖZ KATETERİZASYON KOMPLİKASYONU**²Dilek SARICI, ¹Züla ÖZDEMİR, ³Sibel AKPINAR TEKGÜNDÜZ***¹Keçiören Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, Ankara**²Keçiören Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, Ankara**³Keçiören Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematolojisi Ve Onkolojisi Bölümü, Ankara*

GİRİŞ: Umbilikal venöz kateterizasyon (UVK) yenidoğan yoğun bakımlarda hastaların tedavisi ve kan alınması amacı ile sıklıkla uygulanmaktadır. Her girişimde olduğu gibi UVK da takılırken ve izlem esnasında çeşitli komplikasyonlara neden olabilir. Bunlar arasında plevral efüzyon, perikardiyal efüzyon, kalp tamponadı, intraperitoneal sıvı kaçıışı gibi önemli ve hayati komplikasyonları olabileceği gibi bazen kateterin çıkarılması esnasında da çeşitli sorunlarla karşılaşılabilir.

OLGU 1: Otuz yedi yaşında annenin 3. gebeliğinden 3. yaşayanı olarak 29 haftalık 1300gr doğan erkek bebek prematürite ve respiratuar distres nedeniyle entübe edilerek yenidoğan yoğun bakıma alındı ve sürfaktan verildi. Hastaya umbilikal arter ve ven kateteri takıldı. Antibiyoterapi ve TPN başlandı. İzlemde 4. gününde batın distansiyonu, bilateral skrotal ödem ve sağ testiste renk değişikliği saptandı. Batın ultrasonografisinde intraabdominal yaygın serbest sıvı ve sağ inguinal herni izlendi. Bu durum umbilikal venöz kateterden batın içine sızdırma olarak değerlendirildi ve infüzyonlar kesilerek takip edildi. İzlemde hastanın batın distansiyonu, skrotal ödemi ve ekimozu geriledi. Hastanın umbilikal arter ve ven kateterleri çekilerek tedaviye IV yoldan devam edildi.

OLGU 2: Otuz yaşındaki annenin 2. gebeliğinden 2. yaşayanı olarak 32 haftalık 1900 gr doğan erkek bebek respiratuar distres nedeniyle entübe edilerek yenidoğan yoğun bakıma yatırıldı. Umbilikal ven kateteri takıldı. Sürfaktan verip antibiyoterapi başlandı. Antibiyoterapisi tamamlanan hastanın umbilikal ven kateteri çekilirken sütür alımı ve yapışmış ölü dokunun ayrılması amacı ile yapılan bisturi darbesi sonucu umbilikal ven kateteri kesildi ve bir kısmı umbilikal ven içerisinde kaldı. Kateter transumbilikal yolla hepatik venden anjiyografi ile çıkarıldı. Kontrol ultrasonografide portal ven trombozu saptandı ve tedavisi planlandı. Kateter çıkarıldıktan 2 gün sonra portal doppler usg de portal ven normal, umbilikal vende trombus saptandı. Hematoloji ile birlikte takibe alınan hastanın tromboz etyolojisine yönelik tetkikleri normal değerlendirildi.

Antikoagölan tedavinin 16. gününde kontrol usg normaldi. Ayaktan takibe alınıp 2 ayında usg normal olan tedaviyi düzenli almadığı öğrenilen hastanın tedavisi kesildi. Hasta takibe gelmedi.

SONUÇ: Umbilikal venöz kateterizasyon pozisyonu doğru olsa bile uzun süreli takipte gelişebilecek komplikasyonlar açısından dikkatli olunmalı, ani gelişen batin distansiyonu varlığında kateter komplikasyonu olabileceği akılda tutulmalıdır. Ayrıca günlük takiplerde kateterin uygun yerde olup olmadığı, kateterin kaç santimetrede olduğu not edilmeli ve kateter çıkarılırken dikkatli olunmalıdır.

ANAHTAR KELİMELER: Yenidoğan, Umbilikal venöz kateterizasyon, komplikasyon, asit, tromboz

MALNÜTRİSYON KLİNİĞİ İLE KARŞIMIZA ÇIKAN AKALAZYA OLGUSU**¹Kadriye Nil KAPTAN, ¹Taner ÖZGÜR, ¹Tanju ÖZKAN***¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenterolojisi BD*

GİRİŞ: Akalazy, alt özofagus sfinkterinde (AÖS) gevşeme defekti ve özofagusun intratorasik kısmının genişlemesi ile karakterize, çocuklarda nadir görülen bir hastalıktır. Genel olarak akalazy insidansı 100.000 kişi başına 1.6'dır. Pediatrik yaş grubunda insidans 100.000 çocukta sadece 0.11 dir Patofizyolojisi tam olarak netlik kazanamamış olmakla beraber alt özofagus sfinkterindeki myenterik plexus inhibitör hücrelerinin azlığı veya tam yokluğuna bağlı olarak geliştiği düşünülmektedir. Hastalığın ilk kez tanımlanması 1679 yılına uzansa da, AÖS'nin myenterik sinir plexusundaki inhibe edici nöron bozukluğunun nedeni henüz tam belirlenmemiştir. Enfeksiyöz, otoimmün ve genetik faktörlerin akalazyanın patogenezini ile yakından ilişkili olduğu öne sürülmüştür.

OLGU: Onaltı yaşında kız hasta, 5 aydır var olan boğazda takılma hissi, ağzına acı su gelme ve aralıklı kusma, kilo kaybı, uykusuzluk ve idrarda yanma şikayetleri ile başvurdu. Ailede annede astım ve halada tüberküloz tedavisi alma öyküsü vardı. Hastanın fizik muayenesinde VA:35 kg (<3p), boy:149 cm (3.p), batin muayenesinde epigastrik hassasiyet saptandı. Diğer sistem muayene bulguları normal olarak değerlendirildi. Tam kan sayımında eozinofili vardı, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri, elektrolit düzeyleri normal sınırlar içindeydi. Total IgE değeri yüksekti. ANA 1/100 oranında yüksekti. PPD: 9 mm saptandı. Çekilen kontrastlı özofagus mide duodenum grafisinde alt özofagus bileşkesinde kalemucu görünümü, geçişin alt özofagus düzeyinde yavaşladığı, darlık proksimalindeki özofagusta ise belirgin dilatasyon saptandı. Yapılan manometrisinde alt özofagus sfinkter basıncında artış ve akalazy ile uyumlu basınç değerleri saptandı. Hastanın şikayetlerinin şiddetlenmesi ve beslenmesinin azalması nedeniyle akalazy tanısı ile çocuk cerrahisi merkezine refere edildi. Hastanın endoskopik incelemesinin elektif şartlarda yapılması planlandı. Heller kardiomiomyotomisi ve Nissen fundoplikasyonu uygulanan hasta uzun süreli tedavi yanıtı açısından takibe alındı.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Akalazy; hastaların mortalite oranını genel popülasyona göre arttırmamakla birlikte, hastaların yaşam kalitesinde ve işlevsel durumunda azalmaya neden olan kronik bir hastalıktır. Hastalığın progresif seyri Akalazy tanısının gecikebilmesine neden olur. Tanı almamış akalazy hastalarında malinite gelişme süresi ortalama 17 yıldır.

Proton pompa inhibitörleriyle tedaviye cevap vermeyen, katı ve sıvı gıdalara karşı artan disfajisi olan hastalarda mutlaka akalazya ayırıcı tanı olarak düşünölmeli ve tetkik edilmelidir.

ERKEN BAŞLANGIÇLI YENİDOĞAN SEPSİSİNDE SERUM AMİLOİD A'NIN TANISAL DEĞERİ

¹Bayram Ali DORUM, ¹Hilal ÖZKAN, ¹Salih Çağrı ÇAKIR, ¹Nilgün KÖKSAL, ²Zeynep GÖZAL, ³Solmaz ÇELEBİ, ³Mustafa HACIMUSTAFAOĞLU

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, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ VE AMAÇ: Erken başlangıçlı sepsis (ENS) neonatal dönemde önemli morbidite ve mortalite nedeni olup erken tanı ve tedavisi önemlidir. ENS'nin tanısında kullanılabilecek çeşitli belirteçler bulunmakla birlikte erken tanıya duyarlılığı ve özgüllüğü yüksek olan belirteçlere ihtiyaç vardır. Serum amiloid A (SAA) karaciğerden sentezlenen bir akut faz reaktanıdır. Az sayıdaki çalışmada sepsis ve nekrotizan enterokolitin tanı ve takibinde kullanılabileceği bildirilmiştir. Bu çalışmada, ENS tanısı için SAA'nın özgüllük ve duyarlılığının belirlenmesi amaçlanmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEM: Bu prospektif çalışmaya, 2014 ile 2017 yılları arasında hastanemiz yenidoğan yoğun bakım ünitesinde ENS şüphesi ile yatan, term ve preterm yenidoğan bebekler dahil edildi. Hastaların yatışlarında, 24. ve 48. saatlerinde alınan lökosit, trombosit, C-reaktif protein (CRP), prokalsitonin (PCT) ve SAA değerleri kaydedildi. Klinik bulgular ile birlikte kan kültüründe üreme saptanan olgular kesin sepsis (Grup 1), klinik ve laboratuvar bulguları ile sepsis düşünülen ancak kan kültüründe üreme olmayan olgular klinik sepsis (Grup 2) ve sepsis dışlanan olgular kontrol (Grup 3) olmak üzere 3 gruba ayrıldı.

SONUÇLAR: Çalışmaya toplam 519 bebek alınmış olup bunların 67'si grup 1, 195'i grup 2 ve 257'si ise grup 3'te yer aldı. Hastaların doğum ağırlıkları 590 ile 4760 gr aralığında olup gebelik haftaları ise 24-41 hafta aralığındaydı. Gruplar arasında demografik özellikler açısından farklılık saptanmadı. Üç grubun da başlangıç CRP ve prokalsitonin değerleri arasında farklılık yoktu. Bununla birlikte, sepsis tanısı alan olgularda, kontrol grubuna göre SAA değeri anlamlı olarak daha yüksekti.

Yatıştaki, 24. ve 48. saatteki SAA'nın ENS'yi öngördürecek cut-off değerleri ve duyarlılık/özgüllük oranları, ROC analiz sonucuna göre, sırasıyla 9,5 (mg/L) (%63/%80), 10 mg/L (%63/%88) ve 11 mg/L (%80/%85) şeklinde saptandı.

TARTIŞMA: ENS'nin erken dönemde tanısı için SAA güvenilir bir belirteç olup, doğumdan sonraki ilk saatlerde CRP ve prokalsitonine göre daha yüksek duyarlılığa sahiptir. Bu çalışmanın sonuçlarına dayanarak, SAA'nın ENS'yi öngörmedeki cut-off değerinin 10 mg/L olarak alınması uygun görünmektedir.

KONJENİTAL LÖSEMİ TANISI KONULAN BİR OLGU

¹Fatma KOCAEL, ¹Salih Çağrı ÇAKIR, ¹Hilal ÖZKAN, ²Biröl BAYTAN, ²Melike SEZGİN EVİM, ²Adalet Meral GÜNEŞ, ¹Nilgün KÖKSAL

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

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

GİRİŞ: Konjenital lösemi 5 milyon canlı doğumda bir görülen nadir bir hastalıktır. Literatürde yaklaşık 200 vaka bildirilmiştir. Genelde miyeloid lösemi şeklindedir. Down sendromu, trizomiler ve diğer kromozom anomaliler ile birlikteliği sıktır. Ayırıcı tanıda lökomoid reaksiyon, konjenital enfeksiyonlar, şiddetli eritroblastozis fetalis, geçici miyeloproliferatif hastalık ve neonatal nöroblastom düşünülmelidir. Burada konjenital akut myeloid lösemi (AML) tanısı konulan yenidoğan olgu sunulmuştur.

OLGU: On sekiz yaşındaki annenin üçüncü gebeliğinden 37 gebelik haftasında sezeryan ile 2600 gram ağırlığında Apgar 7-9 ile dış merkezde doğurtulan bebeğin solunum sıkıntısı nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesinde bakılan tetkiklerinde beyaz küresi 260.000/mm³, hemoglobin 4.5 g/dl, trombosit değeri 45.000/mm³ ve periferik yaymada blast saptanarak tarafımıza sevki ile yatışı yapıldı. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik saptanmadı. Fizik muayenesinde ağırlık 2600 gr (10-50p), boyu 47 cm (10-50p), baş çevresi 32 cm (10-50p), genel durumu kötü, takipnesi, subkostal ve interkostal çekilmeleri, 2/6 sistolik üfürümü, hepatosplenomegalisi ve gode bırakan ödemi mevcuttu. Laboratuvarında lökosit: 23.670/mm³, Hb:11.6 gr/dl, trombosit: 63360/mm³, LDH:3268 IU/L, ürik asit:14 mg/dl, AST:944 IU/L, ALT:179 IU/L saptandı. Periferik kan ve kemik iliği yaymasında saptanan blastları immunohistokimyasal analizde AML ile uyumlu olarak sonuçlandı. Kemik iliği kromozom analizi normal, periferik kan kromozom analizinde 19 metafazda X ve 6 nolu kromozoma ait derivatif yapı (46,Y,der(X),der(6)/46,XY) tespit edildi. Hastaya 5 günlükken kemoterapisi başlandı. İzlemede nötropeni sepsis ve toksik epidermal nekroliz gelişen hastanın solunumsal asidozu gelişti entübe edildi. İntravenöz immunoglobulin ve buffy coat desteği verilen hasta 19 günlükken sepsis ve kanama nedeniyle exitus oldu.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Konjenital löseminin prognozu kötü olup hiperlökositoz, karaciğer ve böbrek fonksiyon bozukluğu durumlarında erken dönemde kemterapiye başlanması gerekmektedir.

Kanama ve enfeksiyonlar en önemli mortalite nedenleridir. Konjenital lösemi nadir görülmesi nedeniyle burada sunulmuştur.

PREMATÜRELERİ BEKLEYEN TEHLİKE; PORTAL VEN TROMBOZLARI

**¹Salih Çağrı ÇAKIR, ²Pınar KUDRETOĞLU, ¹Bayram Ali DORUM,
¹Nilgün KÖKSAL, ¹Hilal ÖZKAN, ³Birol BAYTAN, ⁴Melike Sezgin EVİM,
⁴Adalet Meral GÜNEŞ**

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, Çocuk Hematolojii Bilim Dalı, Bursa

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

GİRİŞ VE AMAÇ: Yenidoğan döneminde, umbilikal venöz kateterler (UVK) damar yolu sağlamak için sıklıkla kullanılmaktadır. Bu kateterler mekanik, enfeksiyöz ve tromboz gibi çeşitli komplikasyon riskleri oluşturmaktadır. UVK'ye bağlı tromboz sıklığı otopsielerde %65'e kadar çıkmakta olup, venografilerde %30, ultrason taramalarında ise %1,3-43 arasında değişen oranlar bildirilmiştir. Bu çalışmada, yenidoğan yoğun bakım ünitesinde (YDYBÜ) yatıp umbilikal venöz kateter takılan hastalarda, portal ven trombozu (PVT) gelişme oranlarının ve risklerinin belirlenmesi amaçlanmıştır. Ayrıca bu hastaların yönetimi ilgili literatür gözden geçirilerek tartışılmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEM: Çalışmaya 2016-2018 yılları arasında 3. basamak YDYBÜ'de yatan ve UVK yerleştirilen 32 gestasyonel yaş ve altındaki prematüre bebekler alındı. Hastaların demografik verileri, kateter kalış gün sayıları, kateterden eritrosit süspansiyonu verilme sayıları, total parenteral nutrisyon (TPN) alma süreleri, kateter yerleşim yerleri, dopler ultrason ile tromboz saptanma zamanları, tedavi yöntem ve süreleri, tromboz takipleri ve tromboz tetkikleri retrospektif olarak hastane bilgi sistemindeki elektronik hasta dosyalarından elde edildi.

SONUÇLAR: Çalışmaya tüm verilerine ulaşılabilen 96 hasta alındı. Hastaların %52'si erkek olup ortalama gestasyonel yaşları 29 ± 2 hafta (24-32 hafta) ve ortalama doğum ağırlıkları 1353 ± 369 gr (630-2210 gr) idi. Hastaların %13.5'inde (n=13) PVT saptandı. PVT'lerin 5'i tam, 8'i parsiyel oklüzyon şeklindeydi. PVT saptanan ve saptanmayan hastalar arasında doğum ağırlıkları, gestasyonel yaş, cinsiyet, apgar skorları açısından farklılık saptanmadı.

Maternal preklampsi oranları, yaşa göre düşük doğum ağırlığı olanların oranı, sepsis oranları, kateter kullanım süreleri, TPN verilme gün sayısı, eritrosit süspansiyon verilme sayıları her iki grupta da benzerdi. Hematolojik parametreler açısından gruplar arasında farklılık saptanmadı. UVK yerleşim yeri ile PVT gelişim sıklığı arasında anlamlı ilişki görülmedi. Tam oklüzyon saptanan hastaların hepsine ve parsiyel tromboz saptanan 6 hastaya ortalama 31 ± 13.8 gün düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisi uygulanmış olup hastaların tümünde PVT izlemde 7-120 gün arasında kaybolmuştur.

TARTIŞMA: Çocukluk döneminde portal hipertansiyon etiyolojisinde yer alan PVT'ler, yenidoğan döneminde çoğunlukla asemptomatik olup klinik olarak tanınamamaktadırlar. UVK yerleştirelen hastaların kateter çekildikten sonra PVT açısından dopler USG ile taranması ve takibi uzun dönem komplikasyonların önlenmesi açısından önemlidir.

YENİDOĞAN DÖNEMİNDE OTOİMMÜN HEMOLİTİK ANEMİ TANISI KONULAN BİR OLGU

¹Fatma KOCAEL, ¹Salih Çağrı ÇAKIR, ¹Hilal ÖZKAN, ²Biröl BAYTAN, ²Melike Sezgin EVİM, ²Adalet Meral GÜNEŞ, ¹Nigün KÖKSAL

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

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

GİRİŞ: Otoimmün hemolitik anemi (OİHA), otoantikora bağlı olarak çıkan önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. Altta yatan bir sebep olmaksızın ortaya çıkacağı gibi, enfeksiyonlar, ilaçlar, maligniteler, immün yetmezlikler, otoimmün hastalıklara sekonder olarak da ortaya çıkabilir. Yenidoğan döneminde oldukça nadir olup 80.000 canlı doğumda 1 görüldüğü bildirilmiştir. Burada otoimmün hemolitik anemi gelişen, yüksek doz steroid ve intravenöz immünglobulin ile tedavi edilen bir olgu sunulmuştur.

OLGU: Yirmi dokuz yaşındaki annenin birinci gebeliğinden 38 haftalık olarak normal spontan vajinal doğum ile 2950 gram ağırlığında Apgar 9/10 ile dış merkezde doğurtulan erkek bebeğin 19 günlükken sarılık ve solukluk şikayeti ile dış merkeze başvurusunda; Hb 2 gr/dl, total bilirubin 30 mg/dl saptanması üzerine sevk ile yatırıldı. Prenatal ve natal öyküsünde özellik yoktu. Doğumda bakılan anne ve bebek kan grubunun 0 Rh + ve direkt coombsun negatif olduğu, 3. gün total bilirubin değerinin 10 mg/dl olarak sonuçlandığı öğrenildi. Anne sütü ile beslenen olgunun annesinin doğumdan itibaren sefalosporin grubu antibiyotik kullanımı mevcuttu. Soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde ağırlığı 3150 gr (3-10p), boyu 54 cm (10-50p), baş çevresi 34 cm(3-10p) idi. Patolojik olarak hastada solukluk, ikter, hepatomegali (5 cm) ve splenomegali (3 cm) saptandı. Laboratuvar bulgularında; Hb 5,5 gr/dl, retikülosit: %19, total bilirubini 29 mg/dl, direkt bilirubin:1,7 mg/dl, LDH:1042, D coombs: (+++) olarak saptandı. Maternal otoantikorlar ve viral seroloji normal saptandı. Hastaya yoğun fototerapi başlanarak acil kan değişimi uygulandı ve izlemde toplam 4 defa kan değişimi ihtiyacı oldu. IVIG tedavisine cevap vermeyen hastaya metilprednizolon tedavisi başlandı. Steroid tedavisine cevap veren hasta yatışının 46. gününde taburcu edildi. Şu an beş aylık olan hastanın halen steroid tedavisi azaltılmış dozda devam etmektedir.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Yenidoğan döneminde nadir olarak görülmekte olan OİHA etiyolojisinde genelde neden bulunamamaktadır. Burada annesinde sefolosporin kullanımı öyküsü olan ve ağır seyreden olgu tanı ve tedavi yaklaşımları gözden geçirilerek sunulmuştur.

YENİDOĞAN SARILIĞI İLE VE VİTAMİN B12 DÜZEYLERİ ARASINDAKİ İLİŞKİNİN ARAŞTIRILMASI

¹Meltem TURAN, ²Hilal ÖZKAN, ²Salih Çağrı ÇAKIR, ²Nilgün KÖKSAL, ³Biröl BAYTAN

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 Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Hematolojii Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ VE AMAÇ: Term bebeklerin yaklaşık %60'ında sarılık görülmekte olup bir kısmında patolojik düzeylerde seyretmekte veya uzayabilmektedir. Uzayan ve patolojik sarılık durumlarında etiyolojiye yönelik yapılan incelemelerin yaklaşık yarısında neden saptanamamaktadır. Eritrositlerin olgunlaşmasında rolü olduğu bilinen B12 vitamininin, eksikliği hemolize ve buna bağlı bilirubin seviyelerinde artışa neden olabilmektedir. Bu çalışmada, yenidoğan sarılıkları ile B12 vitamini eksikliği arasındaki ilişkinin incelenmesi amaçlanmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEM: Bu prospektif çalışmaya Şubat 2018-Aralık 2018 tarihleri arasında yenidoğan ünitemize sarılık nedeniyle başvuran bilirubin düzeyi bilirubin nomogramında %95 persentil üzerinde olan veya sarılığı 2 haftadan uzun süren bebekler alındı. Tüm bebeklerin antenatal ve postnatal özellikleri, beslenme şekilleri kaydedildi. Laboratuvar testleri olarak total bilirubin, direkt bilirubin, anne ve bebek kan grubu, direkt coombs testi, hemogram, retikülosit, glikoz 6 fosfat dehidrogenaz (G6PD), piruvat kinaz düzeyi, tiroid fonksiyon testleri, idrar kültürü, idrarda redüktan madde ve anne ve bebeklerin vitamin B12 düzeyleri çalışıldı. Anne ve bebeklerde vitamin B12 düzeyinin 250 mg/dl'nin altında olması düşük olarak kabul edildi. Eksiklik saptanan olgulara vitamin B12 tedavisi planlandı.

SONUÇLAR: Çalışmaya 69 erkek ve 49 kız olmak üzere toplam 118 bebek alındı. Bebeklerin median gestasyon yaşı 38 hafta ve median başvuru ağırlığı 3100 gram saptandı. Tüm bebeklerin %60.1'inde (n=71), annelerin %55'inde (n=65) vitamin B12 düzeyi düşük olarak bulundu. Bu 71 olgunun 44'ünde (%62) B12 eksikliği dışında etyolojik faktör saptanmazken, 10 hastada idrar yolu enfeksiyonu, 9 hastada ABO veya Rh uyumsuzluğu, 5 hastada G6PD eksikliği ve 3 hastada hipotroidi olmak üzere toplam 27 olguda ek sorun bulunmaktaydı.

Tüm olguların yarısından fazlasının sadece anne sütü ile beslendiği, vitamin B12 eksikliği olan olgularda, eksiklik olmayan olgulara kıyasla anne sütü ile beslenme oranının (sırasıyla %66-%44.6) anlamlı olarak yüksek olduğu saptandı ve B12 eksikliği olan olguların %80'inde annelerinde de vitamin B12 eksikliğinin olduğu görüldü. Vitamin B12 eksikliği olan ve olmayan olguların fototerapi gereksinimleri benzer bulundu.

TARTIŞMA: Yenidoğan sarılığında vitamin B12 eksikliğinin rolünü araştıran sınırlı sayıda çalışma bulunmaktadır. Ülkemizden bildirilen ve 20 hastayı içeren tek çalışmada vitamin B12 eksikliğinin sarılık için risk oluşturduğu saptanmıştır. Bizim çalışmamızda daha yüksek hasta sayısı ile yenidoğan sarılığı etyolojisinde vitamin B12 eksikliğinin önemli bir yeri olduğu ve bunun annelerdeki vitamin B12 eksikliği ile ilişkili olduğu gösterilmiştir.

AMİNOASİT BAZLI FORMULA KULLANAN BEBEKLERDE FEKAL CALPROTECTİN DÜZEYLERİ İLE HAYATIN İLK BİR YILINDA ENFEKSİYON SIKLIĞININ İNCELENMESİ

¹Özlem Naciye ŞAHİN

¹Acıbadem Mehmet Ali Aydınlar Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları ABD

GİRİŞ VE AMAÇ: IgE bağımlı olmayan gastrointestinal hastalıklarda β -defensin, TNF-alfa ve eozinofilik katyonik protein fekal biyobelirteçler önemli rol oynamakta ise de fekal kalprotectin en güvenilir ve sık kullanılanı olmuştur (1). Çalışmamızda aa bazlı formula kullanan ve kullanmayan, klinik bulgular ve fekal kalprotectin yüksekliği alerjik enterokolit tanısı alan olgularda, tanı konulmasını takiben ilk bir yıl içindeki enfeksiyon sıklığının incelenmesi hedeflenmiştir.

GEREÇ VE YÖNTEM: Doğumu takiben ilk altı ay içinde alerjik enterokolit tanısı alan yaşları 18 ay ile 94ay arasında değişen 40 olgu(20 adet amino asit bazlı formula kullanmış olan ve 20 adet anne sütü almış olan alerjik enterokolit tanılı bebekler ile, 40 sağlıklı kontrolün geçirilmiş üriner sistem enfeksiyonu, solunum yolu enfeksiyonu, fekal calprotectin düzeylerine ait veriler retrospektif olarak karşılaştırılmıştır. Intestinal inflamasyon göstergesi olarak fekal kalprotectin düzeyleri incelenmiştir. Fekal kalprotectin düzeyleri $\mu\text{g/g}$ fekal ağırlık olarak ifade edilmiştir.

SONUÇLAR: Çalışmaya dahil edilen olguların yaşları 18 ay ile 94 ay arası değişmekte idi (mean $\pm$ median),(52 $\pm$ 23,4). Alerjik enterokolit tanılı olgularda fekal kalprotectin düzeyleri (min-max, $\pm$ SD), 364.5-6000, $\pm$ 953,34 $\mu\text{g/g}$ olarak bulunmuştur. Çalışmamıza dahil edilen alerjik enterokoit tanılı olup ve aa bazlı formula kullanmayan 22 kız olgunun 14 tanesinde en az bir üriner sistem enfeksiyonu izlenmiş olup kontrol olgulara göre belirgin yüksek olduğu izlenmiştir (p<0,05). Her iki grup arasında alt ve üst solunum yolu sıklığı açısından anlamlı farklılık gözlenmemiştir. Tekrar eden üriner sistem enfeksiyonu sayısı ile kalprotectin düzeyleri arasında anlamlı korelasyon izlenmemiştir. Tartışma: Amino asit bazlı formula kullanmayan bebeklerde artmış idrar yolu enfeksiyonu nedenleri irdelendiğinde olgularda üriner sistem malformasyonu ve , taş gibi enfeksiyona yol açan patolojiler saptanmamıştır. Enfeksiyon sıklığındaki artışın, annelerin süt eliminasyonu diyetine uyum sorunları ile ilgili olabileceği, bu nedenle gaitanın forme hale gelmemesi nedeni ile üriner sistem enfeksiyonunun gerçekleşmiş olabileceği düşünüldü.

Allerjik enterokolit tanısı alan anne bebeklerinde diyetle uyum ile, üriner sistem enfeksiyonlarının önüne geçilebileceği düşünülmüş ancak bu görüşün başka çalışmalar ile de desteklenmesi gerektiği kanaatine varılmıştır.

REFERANSLAR: 1. Merras-Salmio L, Kolho KL, Pelkonen AS, Kuitunen M, Makela MJ, Savilahti E. Markers of gut mucosal inflammation and cow's milk specific immunoglobulins in non-IgE cow's milk

OLGU: ÇOCUKLUK ÇAĞINDA MİKOPLAZMA İLİŞKİLİ ERİTEMA NODOSUM

**¹Zeynep GÖR, ¹Berna HAMİLÇİKAN, ¹Soner SAZAK, ¹Seda ARAS,
¹Ömer Faruk BEŞER**

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Okmeydanı Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği

Eritema nodosum, deride subkutan dokuda görülen ve kendi kendine sonlanan bir hipersensitivite reaksiyonudur. Lezyonlar ağrılı, kızarıklık ve palpasyonla sert karakterdedir. Eritema nodosumun enfeksiyöz, otoimmün, ilaç nedeni ya da malignitelere bağlı pek çok nedeni olabilir. En sık tanımlanan etiyoloji enfeksiyöz etiyoloji olup, enfeksiyöz nedenler arasında da ilk sırayı Streptokok enfeksiyonları almaktadır. Mikoplazmaya bağlı olarak görülen eritema nodosum ise nadirdir. Bu olgu sunumunda çocuk popülasyonda görülen Mikoplazma enfeksiyonu nedeni bir eritema nodosum vakası ele alınmıştır.

8 yaşında erkek hasta başvurusundan iki hafta önce başlayan günde ortalama yirmi kere olan sulu, kan ve mukus içermeyen karakterde ishal şikayeti ile başvurdu. Normal spontan doğum ile term 3280 gr doğan ve özgeçmişinde herhangi bir özellik olmayan hasta, ishalinin başlamasından 10 gün sonra sağ bacak diz ekstansör yüzeyinde başlayan şişlik ve kızarıklık nedeniyle tekrar çocuk acil polikliniğine başvurdu. Yumuşak doku enfeksiyonu ön tanısıyla hastaya intramüsküler Sulbaktam-Ampisilin tedavisi düzenlendi. Ayaktan tedavi sonrası kızarıklıkları simetrik olarak artan hastanın hastaneye yatış öncesi başvurusundaki ağırlığı 26 kg (25-50p), boyu 125 cm (25-50p) idi. Yatışında vital bulguları stabil olan hastanın sağ ve sol bacakta 2x2 cm büyüklüğünde multipl, palpasyonla sert ağrılı lezyonları dışında fizik muayenesinde patolojik bulguya rastlanmadı. Bulguları eritema nodosum ile uyumlu olan hastanın yapılan rutin hematolojik, biyokimyasal ve gaita incelemeleri normaldi. Çekilen PA akciğer grafisinde özellik saptanmadı. Hastaya 30 mg/kg/gün'den oral ibuprofen tedavisi başlandı ve yatak istirahati önerildi. Hastadan gönderilen ASO:N, ESR: 52 mm/h saptandı. Öyküsünde tüberküloz teması olmayan hastanın yapılan PPD testi negatif geldi. Gönderilen Mikoplazma IG-G ve IG-M antijenleri pozitif saptandı. Hastada mikoplazma enfeksiyonuna sekonder eritema nodosum düşünülerek hastaya 15 mg/kg/gün'den oral klaritromisin tedavisi başlandı. İzleminde hastanın ishali ve deri bulguları geriledi.

Eritema nodosum, ayırıcı tanısı geniş olan bir bulgudur. Ayırıcı tanıda enfeksiyöz nedenler irdelenirken Mikoplazma gibi atipik enfeksiyonlar akılda tutulmalıdır.

Anahtar kelimeler: Eritema nodosum, Mikoplazma, Çocuk

PRİMER AMENORELİ NADİR BİR OLGU: MURCS

**¹Meltem TURAN, ²Erdal EREN, ²Yasemin DENKBOY ÖNGEN,
²Özgecan DEMİRBAŞ, ²Ömer TARIM**

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

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

GİRİŞ: Turner sendromundan sonra en sık primer amenore nedeni müllerian kanal agenezisidir. Sekonder seks karakterleri gelişmiş primer amenore nedenleri Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser sendromu (MRKH), MURCS, VACTERL ve Goldenhar sendromu gibi az sayıdadır. Müllerian kanal yapılarının gelişimsel başarısızlığı bazen üriner sistem ve iskelet anormallikleri ile ilişkilidir. MURCS (Müllerian kanalı aplazisi, renal agenezi, servikotorasik somit displazisi) uterus hipoplazisi veya aplazisi, renal agenezi veya ektopik böbrek, vertebral anomaliler ve kısa boylu (<152 cm) olarak tanımlanan dört yaygın malformasyon ile nadir görülen gelişimsel bir hastalıktır.

OLGU: Spina bifida nedeniyle opere olma öyküsü olan 16,5 yaş kız hasta tarafımıza menarş başlamaması nedeniyle başvurdu. Soy geçmişinde benzer özellik yoktu. Fizik muayenesinde kısa boylu (boy 145,5 cm (SDS -2,9)), lomber bölgede operasyona sekonder skarın çevresinde 20x15 cm boyutlarında terminal kıllanma gösteren lezyon mevcuttu (Resim-1). Sekonder seks karakterleri gelişmişti (Telaş evre 5, pubarş evre 5, aksiller tüylenme mevcuttu). Laboratuvar tetkiklerinde gonadotropinleri pubertaldi. Skolyoz grafisi çekildiğinde torakolomber bölgede skolyozunun olduğu görüldü (Resim-2). Yapılan batin ultrasonografisinde uterus izlenmedi, vajen olağan görünümde, overler yaşı ile uyumlu, sol iliak fossada tek adet böbrek ektopik olarak izlendi. Hastadan genetik analiz gönderildi ve aileye bilgilendirme yapıldı.

SONUÇ VE TARTIŞMA: MURCS'un nedeni hala tam olarak bilinmemektedir. Sadece müllerian yapıları olmayan ve hafif hiperandrojenemili bir hastada WNT4'te bir mutasyon bildirilmiştir. Hastamızda uterus aplazisi, ektopik böbrek ve skolyoz gibi klinikoradyolojik özellikler vardı. Ürolojik anormallikler; tek taraflı böbrek agenezisi (% 23-28), bir veya her iki böbreğin ektopisi (% 17), böbrek hipoplazisi (% 4), at nalı böbrek ve hidronefrozu içerir. MURCS'un klasik özelliklerinin yanı sıra diğer klinik özellikler yüz asimetrisi, yarı dudak ve damak, mikrognat, anormal dış kulak, sağırılık, doğuştan yüksek skapula, kaburga anormallikleri, üst

ekstremit ve gastrointestinal anomalilerin gelişimidir. MURCS'un ayırıcı tanısında Goldenhar sendromu, VACTERL asosiyasyonu ve Turner sendromunu düşünmek gerekir.Sonuç olarak, iyi gelişmiş sekonder seks karakterleri olan vakalarda primer amenore değerlendirirken konjenital anomalilerin hormon ve karyotip analizinden önce ekarte edilmesi gerekir.Biz bu olguyla primer amenorede diğer anomalilerin birlikteliğinde MURCS asosiyasyonunun da akılda bulunması gerekliliğini vurguladık.

PB53

**TEDAVİSİ TAMAMLANMIŞ ÇOCUK ONKOLOJİ HASTALARININ EĞİTİM,
ÇALIŞMA, ALIŞKANLIKLAR VE YAŞAM DEĞİŞİKLİKLERİNİN
DEĞERLENDİRİLMESİ**

¹Galip YİĞİT, ²Metin DEMİRKAYA, ²Mehtap ERTEKİN, ²Betül SEVİNİR

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

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

Çocukluk çağı kanserlerinde sağ kalım sonrası geç dönem etkilerden bir kısmı hasta ve ailelerinde ortaya çıkan psikolojik, sosyal, eğitim-öğretim, iş ve sigara-alkol gibi alışkanlıklardaki değişikliklerdir. Çalışmamızda bu değişikliklerin değerlendirilmesi ve sonuçların daha sonraki hasta gruplarındaki destek tedavilere yol gösterici olması amaçlanmıştır. Çalışmaya 01.01.2000-31.12.2015 tarihleri arasında lenfoma ve solid tümörlü, hastalığı nüksetmemiş ve kür sağlanmış 155 hasta alındı. Ortalama izlem süresi $93 \pm 48,8$ ay olan hastaların %60'ı erkek ve çalışma dönemindeki yaş ortalaması $17,3 \pm 5,3$ yıl idi. En sık tanı grubu %49 ile lenfomalar idi. Tüm hastalar sistemik kemoterapi ve %41,9'u ek olarak radyoterapi almıştı. Çalışma döneminde hastaların %50,3'ü 18 yaşından büyüktü ve bunların %3,8'i ev-liydi ve %2,53'ünün çocuğu vardı. Tanı-tedavi döneminde okula gitmesi gereken çocukların %61,4'ü ortanca olarak 12 ay okula ara vermişti. Tedavi sonrası okul hayatına devam etmeyen/okulu bitirmiş olan toplam hasta sayısı 115 olarak bulundu. Bu grubun %27,8'i düzenli bir gelire sahipti. Çalışma zamanında hastaların %40'ı lise ve dengi okula devam etmekte veya mezun durumunda iken %20'si ise üniversiteden mezun olmuş veya mezun durumunda idi. HDL nedeniyle intratekal tedavi uygulanmış ve/veya kraniyal/kraniyospinal radyoterapi almış olan hastalar %71,4 oranında lise ve üstü eğitim almışken diğer hastalarda bu oran %92,6 olarak sonuçlanmıştı ($p=0,03$). Hastaların %84'ü tedavi sırasında veya sonrasında herhangi bir zamanda psikolojik destek almamıştı. Psikolojik destek alanların oranı tedavi bitiminden sonraki dönemde tedavi sırasına göre fazlaydı. Psikolojik destek oranları radyoterapi alanlarda almayanlara göre istatistiksel olarak anlamlı düzeyde yüksekti ($p=0,043$). Hastaların alışkanlıkları tedavi öncesi ve sonrası kıyaslandığında, alkol ve sigara kullanımının belirgin olarak arttığı görüldü. Daha önce kullanmadıkları halde tedavi sonrası %12'si sigaraya, %5,8'i ise alcole başlamıştı.

Okuma yazma bilmeyen annelerin de babaların da oranı %6,5; üniversite mezunu anne oranı %3,2; baba oranı %11,0 idi. Hiç okula gitmemiş %6 baba ve anne (farklı çocukların ebeveynleri) tedavi süreciyle ilişkili olarak okuma yazma öğrenmiş, annelerin %5,1'i ve babaların %2,5'i de bu süreçte eğitimini yükseltmişti. Annelerin %85'i ev hanımıydı, babalarinsa %9,6'sı düzenli bir işte çalışmıyordu. Bunlardan %7,6 anne ve %3,1 baba tedavi sonrasında eskiden çalışmadığı halde işe başlamıştı. Sonuç olarak çalışmamız çocukluk çağı kanserlerinden sağkalım sonrası geç dönemde hasta ve ailelerin sorunlarının devam ettiğini ve eğitim ve sosyal ihtiyaçları bakımından önemli eksikliklere sahip olduklarını göstermektedir.

DÜŞÜK DOZ SİTARABİN İLE İLİŞKİLİ ATEŞ: OLGU SUNUMU

**¹Mehtap ERTEKİN, ¹Aytül TEMUROĞLU, ¹Alper İlker AKBABA,
¹Metin DEMİRKAYA, ¹Betül SEVİNİR**

¹Bursa Uludağ Üniversitesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı

GİRİŞ: Sitarabine (ARA-C) sendromu ateş, miyalji, kemik ağrısı, makülopapüler döküntü konjunktivit ve halsizlik ile karakterize nadir bir klinik sendromdur. Genellikle yüksek doz sitarabin infüzyonunu takiben görünse de nadir olarak düşük doz infüzyon ile de görülebilir. Tam mekanizması bilinmemekle birlikte proinflatuar sitokinler olan IL-6, IL-1, TNF alfa ve interferon alfa ile ilişkili olabileceği düşünülüyor. İlacın konsantrasyonu ve infüzyon hızına bağlı olarak ilk uygulandığı anda görülebilir. Vakamız langerhans hücreli histiositoz (LHL) tanısı ile aldığı düşük doz sitarabin infüzyonunu takip eden 6. saatte sitarabin sendromu geliştirmiştir.

VAKA: Saçlı deri içinde, kasıklarında, göbek ön yüzünde, yüzünde, ense bölgesinde olan ciltten kabarık sert palpabl eritamatöz lezyonları olan 6 aylık kız hastaya yapılan cilt biyopsisi sonucu LHL tanısı koyulmuştur. Hastanın batin ultrasonunda özellik saptanmadı. İskelet surveyinde inceleme dahil kemik yapılarında yer kaplayıcı litik ya da sklerotik lezyon saptanmadı. Kranial MR da patoloji saptanmadı. Hasta mevcut bulguları ile izole cilt tutulumu olan LHL tanısı aldı ve haftalık vinblastin kemoterapisi başlandı. 24 hafta vinblastin tedavisi alan hastanın mevcut cilt lezyonlarında herhangi bir gerileme olmaması ve diaper bölgesinde yeni lezyonlar izlenmesi üzerine hastaya vincristin (1.5 mg/m²/gün, 1 gün) ve sitarabin (100 mg/m²/gün, 4 gün) ilaçları içeren protokol başlandı. Genel durumu iyi olan mevcut cilt lezyonları dışında herhangi bir muayane bulgusu olmayan hastanın sitarabine tedavisi uygulandıktan yaklaşık 6 saat sonra yüksek ateş, halsizlik, huzursuzluk şikayetleri başladı. Hastanın kan ve idrar kültürü alınıp laboratuvar tetkikleri tekrarlandı. Hemogram ve biyokimyasal incelemesinde patoloji saptanmadı. Akut faz reaktanları negatif saptandı. Fizik muayenesinde herhangi bir enfeksiyon odağı saptanmadı. Hastaya geniş spektrumlu non spesifik antibiyotik tedavisi başlandı. Ardışık 4 gün boyunca sitarabin tedavisi uygulanan hastanın tedavi sonuna kadar 6 saatte bir aksiller 38 dereceyi geçen ateşleri gözlemlendi. Sitarabin tedavisinin son dozundan 12 saat sonra hastanın ateşi geriledi, genel durumu düzeldi. Kan ve idrar kültüründe herhangi bir üremesi gözlenmedi. 3 hafta sonra ikinci kür kemoterapisi için tekrar sitarabin başlanan hastanın ilaç uygulamasında 6 saat sonra aksiller 38 dereceyi geçen ateşi tekrar gözlemlendi.

Ardışık 4 gün boyunca ateşi devam eden hastanın sitarabin tedavi sonlandıktan sonra ateşi geriledi. Hastadaki mevcut durum sitarabin tedavisine bağlı ilaç ateşi olarak değerlendirildi.

SONUÇ: ARA-C sendromu sitarabin tedavisinin potansiyel bir komplikasyonudur. Genellikle yüksek doz sitarabin tedavisini takiben görülse de düşük doz tedavi alan hastalarda bu olası komplikasyon açısından yakın izlenmelidir.

BEBEĞİN GÖBEĞİNDE AKINTI VAR...**²Dilek SARICI, ¹Züla ÖZDEMİR, ¹Kamile Merve BİRCAN**¹*Keçiören Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, Ankara*²*Keçiören Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Yenidoğan Kliniği, Ankara*

GİRİŞ: İntrauterin dönemde; urakus (median umbilikal ligaman), mesane ile allontois arasında idrar ve atık maddelerin boşaltılması, omfalomezenterik kanal ise yolk kesesi ile primitif orta barsağın arasında plasentadan nütrisyonel destek sağlama amacı ile bağlantı oluştururlar. Urakus gebeliğin 10-12. haftasında mesanenin pelvise inmesiyle fibromusküler doku oluşumu ile daralarak yok olur. Omfalomezenterik kanal ise 6-7. haftada nütrisyonel destek görevinin yolk kesesinden plasentaya geçmesiyle oblitere olur. Kapanma aşamasındaki bozukluklar, urakal kanal kistleri, omfalomezenterik kanal artıklarına yol açabilir. Yapılan çalışmalarda bazı kord kistlerinin morfolojik yapıları ile kromozomal anomali arasında ilişki olabildiği de gösterilmiştir.

OLGU: 16 günlük erkek bebeğin rutin poliklinik muayenesinde göbeğinden akıntı şikayeti olduğu öğrenildi. Otuz yaşındaki annenin 5. gebeliğinden 3. yaşayarı olarak 37 hafta 1 günlük doğan bebeğin 12. günde umbilikal kordu düşmüştü. Muayenesinde göbekten sarı renkli akıntı olduğu ve göbekte granülom olmadığı görüldü. Genel durumu iyi, sepsis bulguları olmayan hastada omfalit bulgularının da olmaması üzerine urakal kanal kisti ve omfalomezenterik kanal artığı düşünüldü. Yapılan ultrasonografisinde umbilikal yerleşimli 8 mm çapında kistik oluşum saptandı. Hasta çocuk cerrahiye yönlendirildi.

SONUÇ: Umbilikal kord güdüğünün kurumamasında ıslak bakım yapılması ve omfalit en sık sebeplerden biri olabileceği gibi, urakal kistler ve omfalomezenterik kanal artıkları gibi nadir görülen sebepler de ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır.

ANAHTAR KELİMELE: Yenidoğan, umbilikal kord, urakal kanal kisti, omfalomezenterik kanal artığı

JÜVENİL DERMATOMYOZİTİN NADİR BİR BULGUSU; VELOFARENGEAL YETMEZLİK

²Ferhat DEMİR, ¹Ertuğrul İNAN, ³Serap ÖNDER, ²Betül SÖZERİ

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatolojisi Bilim Dalı

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Ana Bilim Dalı

GİRİŞ: Juvenil dermatomiyozit (JDM), iskelet kaslarının inflamasyonu ve küçük çaplı damarların vaskülit ile karakterize, multisistemik inflamatuvar bir myopatidir. Simetrik proksimal kas güçsüzlüğü en önemli klinik bulgudur. Heliotrop döküntü ve Gottron papülleri gibi cilt bulguları, JDM tanısı için olmazsa olmaz kriterlerindendir. Kas enzimlerinde yükselme, elektromyografi (EMG)'de myopatik patern, magnetik rezonans görüntüleme (MRG)'de ödem bulguları ve kas biyopsisinde myozit bulguları, tanı için gerekli diğer destekleyici bulgulardır. Üst gastrointestinal sistem (GİS) kaslarının tutulumu, JDM hastalarının yaklaşık ¼'ünde görülebilmekle birlikte, ancak ağır derece tutulumlarda disfaji olarak semptom verebilmektedir. Video floroskopi (VFS) ve fleksibl laringoskopi (FLS), farengeal ve özefageal fazları görüntüleyerek yetmezlik bulgularını ortaya koymada faydalı olabilmektedir. Burada kas güçsüzlüğü bulguları ile başvuran, izleminde sıvı gıdalara karşı disfaji ve nazone konuşma bulguları gelişen ve FLS inceleme ile velofarengeal yetmezlik bulguları saptanan bir olgu sunulmuştur.

OLGU: Dört yaşında kız hasta, bir buçuk aydır başlamış olan halsizlik, oturduğu yerden kalkmada zorluk şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Fizik incelemesinde; proksimal kas güçsüzlüğü olan ve yürüyemeyen hastanın, heliotrop döküntüsü görüldü. Laboratuvar incelemesinde; hemoglobin 10.4 g/dL, beyaz küre sayısı 19.080/mm³, trombosit sayısı 356.000 /mm³, eritrosit sedimentasyon hızı 12 mm/sa, C-reaktif protein 1.8 mg/dL, kreatin kinaz (CK): 4446 U/L, AST: 168 U/L, ALT: 94 U/L, LDH: 733 U/L bulundu. Otoantikörler ve viral-bakteriyel serolojik testler negatifti. MRG'de, kuadriseps femoris ve tüm paraspinal kas liflerinde, myozit ile uyumlu olabilecek ödematöz görünüm tespit edildi. EMG, myopatik patern ile uyumlu bulundu. Kas biyopsisi patolojik incelemesi inflamatuvar myopati ile uyumlu bulundu. Hastaya JDM tanısı ile metilprednizolon 1mg/kg/gün başlandı. Kas kuvveti artan hastanın, CK değeri 713 U/L'ye geriledi.

İzlemde, hastanın nazone konuşması gelişti ve yutma sırasında sıvı gıdaların burundan geldiği gözlemlendi. Yapılan FLS incelemede; sıvı gıdaların nazofarengeal bölgeye kaçtığı görüldü. JDM üst GiS tutulumu ve velofarengeal yetmezlik olarak değerlendiren hastaya, bolus metilprednizolon tedavisi ve intravenöz immunglobulin (İVİG) tedavisi başlandı. İzlemde FLS'de velofarengeal yetmezlik bulgularının gerilemiş olduğu belirlendi. İki ay sonunda, kas kuvvetinin ve yürümesinin düzeldiği, laboratuvar tetkiklerinde kas enzimlerinin normal aralıkta olduğu görüldü.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Üst gastrointestinal tutulumu olan myozit hastalarında; disfaji, ses kısıklığı, nasone konuşma ve rejurjitasyon bulguları gelişebilmektedir. JDM'de özefagus tutulumu ve velofaringeal yetmezlik çok sık görülmemekle birlikte, hastalık seyrinde gelişebileceği akılda tutulmalıdır.

NÖROFİBROMATOZİS TİP-1 TANILI OLGUDA RENAL ARTER ANEVİZMASI VE HİPERTANSİYON

²Burcu KARAKAYALI, ²Selin GÜNER, ¹Ferhat DEMİR,
³Hatice Gülhan SÖZEN, ¹Betül SÖZERİ

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı

GİRİŞ: Nörofibromatozis tip 1 (NF1), ciltte sütlü kahve lekeleri, aksiller ve inguinal bölgelerde çillenme, cilt altı fibromatöz tümörler ve gözlerde lisch nodülleri ile karakterize otozomal dominant kalıtım gösteren, 1/3000 insidans ile en sık görülen nörokutan hastalıktır. Renovasküler hastalık, abdominal aort koarktasyonu, feokromasitoma gibi sekonder hipertansiyon nedenleri NF1 tanılı hastaların %1'inde görülmektedir. Renovasküler hipertansiyon nedeniyle izlenip merkezimizde NF1 tanısı alan olgu sunulmuştur.

OLGU: Altı yaş kız hasta, 2.5 yaşından itibaren hipertansiyon, renal arter trombozu ve sağ böbrek hipoplazisi nedeniyle dış merkezden dördü antihipertansif tedavi ve oral antikoagulan tedavi ile izlenmekte olup renal arter anevrizması saptanması üzerine vaskülit ön tanısıyla kliniğimize refere edildi. Öyküde romatolojik yakınmalar tariflemeyen hastanın fizik bakısında bacaklarda ekimotik lezyonlar, alın bölgesi, sırt ve bacaklarda kıllanma artışı, birkaç adet cafe au lait lekesi saptanması dışında diğer sistem muayeneleri olağan değerlendirildi. Renal doppler incelemesi ve batin tomografisinde sol renal arter hilus düzeyinde 8 ve 6 mm çaplı anevrizma ve sağ iliak arterde anevrizma saptandı. Akut faz belirteçleri negatif olan hastanın diğer romatolojik, otoimmün ve tromboz tetkikleri normal sınırlarda idi. Mevcut bulgu ve tetkiklerle tanıda romatolojik nedenlerden uzaklaşıldı. Fizik incelemesinde 4 adet büyük, 7 adet küçük cafe au lait lekesi ve aksiller çillenmesi saptanan hastanın babasında da, cafe au lait lekeleri ve nörofibrom benzeri lezyonlar olduğu öğrenildi. Klinik olarak NF1 tanısı alan hastada NF-1 gen analizi yapıldı. Hasta takipleri sırasında mevcut antihipertansif tedavi ile normotansif izlendi. Renal anevrizmasına dair girişimsel işlem açısından kalp-damar cerrahisi izlemine alındı.

SONUÇ VE TARTIŞMA: NF1 tanılı çocuklarda hipertansiyon sıklığının sağlıklı çocuklardan yüksek olduğu bilinmektedir. Etyolojide sıklıkla renal arter stenozu saptanmakla birlikte nadiren renal arter anevrizması saptanan olgular da bildirilmektedir. Hastamız hipertansiyon ve renal arter anevrizması sebebiyle otoimmün vaskülit ön tanısıyla kliniğimize yönlendirilmiş olup mevcut bulguları sonucunda NF1 tanısı almıştır. Nörofibrinomatosis nadir görülen bir hastalık olsa da çocukluk çağında ki renovasküler hipertansiyonun önemli nedenlerinden biridir. Nörofibrinomatosisin neden olduğu vaskülopatiler, vaskülitlerle karışabilir. Renal arter anevrizması saptanan olgularda maligniteler, enfeksiyonlar, fibromusküler displazi, poliarteritis nodosa ve otoimmün vaskülitler gibi diğer sebeplerle birlikte NF1 de ayırıcı tanıda yer almalıdır. Detaylı aile anamnezi ve fizik bakı ile nörofibrinomatosis tanısının kolaylıkla saptanabileceği akılda tutulmalıdır.

KEDİ TIRMIĞI HASTALIĞI

¹Zeynep Mustucu, ²Cansu Turan, ²Arife Özer, ²Edanur Yeşil, ²Beyhan Bülbül, ²Solmaz Çelebi, ³Betül Berrin Sevinir, ²Mustafa Hacımustafaoğlu

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa¹

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı, Bursa²

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Bursa³

GİRİŞ: Kedi tırmağı hastalığı, Bartonella Henselae'nin neden olduğu ve bağışıklık sistemi normal kişilerde, giriş yerinin drene olduğu lenf düğümlerinde kronik inflamasyonla seyreden bir enfeksiyondur. Bu sunumda inguinal lenfadenopati nedeniyle başvuru, kedi tırmağı hastalığı tanısı konan olgu sunulacaktır.

OLGU: Yedi yaşındaki erkek hasta, başvurusundan bir hafta önce başlayan halsizlik, iştahsızlık, öksürükle gelen kusma, 40°C ateş yüksekliği, sağ inguinal bölgede şişlik yakınmaları ile başvurdu. Hastanın öyküsünde yakın zamanda olan travma, kuyu suyu kullanımı, hayvan teması yoktu. Ailede tüberküloz öyküsü yoktu. Annesi en son 1 yıl öncesinde kedilerle sık sık oynadığını ifade etti. Hastanın dış merkezde çekilmiş olan abdominal USG'de portal hilus düzeyinde paraaortik alanda en büyüğü 14X25 mm, sağ inguinal bölgede 19X36 mm lenf nodları mevcuttu idi. Fakültemizde bakılan tetkiklerinde; Lökosit: 21.500/mm³, nötrofil: 15.350/mm³, Hb: 9,9 g/dL, trombosit: 545.000 /mm³, ürik asit: 5,1 mg/dL, LDH: 511 IU/L, CRP: 3,2 mg/dL, sedimentasyon hızı: 68 mm/saat saptandı, Periferik yaymasında atipik hücre görülmedi. Lenfadenopati etyolojisi araştırılmak üzere yatışı yapıldı. Hastaya iv hidrasyon ve ampirik antibiyoterapi başlandı. Hastadan alınan kan örneklerinde salmonella, brucella, EBV, CMV, HIV, tularemi negatifti. Tüberküloz açısından yapılan PPD'si 1x1mm olarak ölçüldü (BCG skarı 1 adet). Kan kültüründe: üreme olmadı. Hastadan eksizyonel lenf nodu biyopsisi yapıldı. Patoloji sonucu "öncelikle kedi tırmağı, tularemi, lenfogranüloma venereum, mantar enfeksiyonu vb. granümatöz hastalıkları düşündürmektedir." şeklinde sonuçlandı. Bartonella henselae IgG titresi 1/64 pozitif olarak sonuçlandı. Hastaya doksisiklin, rifampisin ve trimetoprim sulfametoksazol başlandı. İki hafta sonra bakılan kontrol Bartonella henselae titresi 4 kat artmıştı. Tedavisi 1 aya tamamlanarak kesilen olgunun klinik bulguları tamamen düzeldi.

SONUÇ: Lenfadenopati ile başvuran olgularda ayırıcı tanıda kedi tırmağı hastalığı akılda tutulmalıdır.

BU NASIL GAMZE!! SAKRAL GAMZE??

²Dilek Sarıcı, ¹Zülal Özdemir, ¹Kamile Merve Bircan

¹Keçiören Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, Ankara

²Keçiören Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Yenidoğan Kliniği, Ankara

GİRİŞ: Sakral dimple (gamze), yenidoğanın spinal muayenesinde en sık rastlanan, koksigeal veya sakrokoksigeal çukur veya gamze de denilen, en yaygın kutanöz anomali olup %1-4 sıklığında görülür. Anüse yakınlığı, yüzeysel veya derin olmasına göre tanımlanır. Sakral gamze, spina bifida okkulta veya gergin kord ile ilişkili olabilir. Beş mm'den daha büyük, anüsten 2,5 cm daha yukarıda olan veya hemanjiom, hipertrikozis, renk değişikliği, skin tag, subkutanöz kitle, dermal sinüs traktı gibi ek dorsal kutanöz bulguların eşlik ettiği atipik sakral gamzeler spinal disrafizm açısından yüksek risk taşır.

OLGU: Yirmi bir yaşındaki annenin 1. gebeliğinden 1. yaşayanı olarak 40 haftalık sezaryen ile doğan 2 aylık erkek bebeğin rutin poliklinik muayenesinde, anüsün yaklaşık 2 cm üzerinde, 1mm derinliğinde, 5 mm ve 1 mm uzunluğunda 2 adet sakral gamze mevcuttu. Yapılan sakral yüzeysel ultrasonografide yaklaşık 6 mm'lik fistül traktı saptanması üzerine hastaya lomber MRI çekildi. Lomber MRI'da vertebra, spinal kord, konus medullaris, kauda equina yapıları normal saptandı.

SONUÇ: Spinal disrafizm, bazen hafif bazen de ciddi nörolojik disfonksiyona neden olabilecek kadar ağır bir spektrumda kliniğe neden olabilir. Bu yüzden sakral gamzelerin masum olabileceği gibi, ciddi problemlere yol açabileceği de bilinmeli ve yenidoğan muayenesinde sakral muayenenin önemi unutulmamalıdır.

ANAHTAR KELİMELELER: Yenidoğan, sakral gamze, hipertrikozis, skin tag, spinal disrafizm.

AKUT BATIN TANISIYLA GELİP HÜS TANISI ALAN OLGU**¹Deniz EKİCİ, ¹Bahar CİVAN, ¹Hakan ERDOĞAN, ¹Arzu OTO, ¹Fatih ÇELİK***¹Bursa Yüksek İhtisas Eğitim Ve Araştırma Hastanesi*

GİRİŞ: Hemolitik üremik sendrom (HÜS) temel olarak mikroanjiyopatik hemolitik anemi, trombositopeni ve akut böbrek hasarı üçlüsü ile tanımlanan bir klinik tablodur. Çocuklardaki akut böbrek hasarının en sık nedenlerinden biridir. HÜS'te böbrek kapiller damarlarında koagülasyon aktive olur ve trombositler tüketilir fakat dolaşan koagülasyon faktörleri korunur. Sıklıkla gastroenterit ya da üst solunum yolu enfeksiyonunu izler. Prodromunda diare olan tipik formu vakaların %90'ını oluşturur ve hastalıktan Enterohemorajik E.coli (EHEC) O157:H7'nin verotoksin adıyla bilinen sitotoksini sorumlu tutulur.

OLGU: 3 yaşında erkek hasta; 4 gündür devam eden karın ağrısı ile başvurdu. Hastanın bilinci açık, genel durumu kötü, turgor tonus azalmış, mukozaları kuruydu. Batın hassas; defans, rebound mevcut, karaciğer orta klavikula hizasında kot altı 2 cm ele geliyordu. laboratuvar incelemelerinde beyaz küre: 19.600/mm³, hemoglobin 8.7 g/dl, hematokrit %25, trombosit sayısı 33.000/mm³, protrombin zamanı 15 sn, parsiyel tromboplastin zamanı 32.3 sn, C-reaktif peptit 133 mg/L saptanan hastanın yapılan periferik yaymasında normokrom normositer anemi, anizositoz, poikilositoz, fragmente eritrositler, sferositler ve şizitositler saptandı. Hastanın mevcut akut batın tablosu nedeniyle çekilen abdomen ultrasonografisinde apendiks duvar kalınlığı 6 mm ve batın içi serbest mayi saptandı. Hasta opere edildi. Apendiksin normale yakın olduğu ancak çekumun oldukça ödemli ve sert olmakla birlikte çok sayıda lenf nodu içerdiği görüldü. Alınan biyopsi materyalinde malignite lehine bulgu saptanmadı. Hastanın takiplerinde kan üre azotu 90 mg/dl, kreatinin 2.2 mg/dl, laktat dehidrogenaz 2242 U/L tespit edilen olgunun tatm idrar tetkikinde protein +++ kU/L, eritrosit ++ kU/L reaksiyonu saptandı. D-dimer 10.5 ug/ml gelen hasta hemolitik üremik sendrom tanısı alarak plazmaferez tedavisine başlandı. 6 gün plazmaferez tedavisi sonrasında hasta iyileşti ve şikayetleri kayboldu. Kan üre azotu 29.9 mg/dl'ye, kreatinin 0.6 mg/dl'ye, laktat dehidrogenaz 772 U/L'ye geriledi. Hastanın takibine devam edilmektedir.

TARTIŞMA: HÜS çocuklarda akut böbrek yetmezliğinin en sık nedeni olup mikroanjiyopatik hemolitik anemi, trombositopeni ve akut renal yetmezlikle karakterizedir. Hastalık en sık 6 ay-4 yaş arasında görülür. Bizim olgumuz da 3 yaşında idi.

HÜS'de hastaların periferik yaymalarında fragmente eritrositler, sferosit ve şiztositlerin varlığı, protrombin zamanı ve parsiyel tromboplastin zamanının normal olması tanıyı destekler. Laktat dehidrogenaz ve indirekt bilirübinin yüksek olması tipiktir. Hastalarımızın laboratuvar bulguları hastalık açısından tipikti.

ÇOCUK ROMATOLOJİ POLİKLİNİĞİNE SEVK EDİLEN HASTALARIN BİR YILLIK DEĞERLENDİRİLME ÖN SONUÇLARI

¹Nuray Aktay AYAZ, ¹Şerife Gül KARADAĞ, ¹Hafize Emine SÖNMEZ, ¹Ayşe TANATAR

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, İstanbul

AMAÇ: Çocuk romatoloji polikliniğine sevk edilen hastaların dağılımlarını değerlendirmeyi amaçladık. Yöntem: Polikliniğimize son bir yıl içinde romatizmal hastalık şüphesiyle yönlendirilen tüm hastalar değerlendirildi. Bu bulgular ön çalışma niteliğindedir ve on aylık sonuçları kapsamaktadır.

BULGULAR: Toplam 2317 yeni hasta (1142 erkek / 1175 kız) görüldü. Bu hastaların çoğu, çocuk polikliniği (n = 1455), çocuk acil servisi (n = 168) ve ortopedi polikliniğinden (n: 91) yönlendirilmişti. Hastaların %48,9'una romatizmal bir hastalık tanısı konulurken, %37,9'unda herhangi bir romatizmal hastalık saptanmadı. Hastaların %13,2'sinde ise henüz kesin bir tanı konulamamıştı ve tetkikleri devam etmekteydi. Romatizmal hastalık tanısı alan çocukların çoğunda tekrarlayan ateş sendromları (n = 553), juvenil idiyopatik artrit (n = 207) ve vaskülit (n = 160) mevcuttu (Tablo 1). Romatizma dışı durumlar ise çoğunlukla vitamin d eksikliği, enfeksiyonlar, mekanik-ortopedik durumlar ve büyüme ağrılarıydı.

SONUÇ: Hem ülkemizde hem de tüm dünyada, sınırlı sayıda çocuk romatoloji merkezi ve deneyimli çocuk romatoloji uzmanı vardır. Romatizmal bir hastalığın teşhis edilmesi için dikkatli bir değerlendirme gerekmektedir. Bununla birlikte, romatizmal olmayan durumlar genel romatoloji pratiğinin önemli bir bölümünü oluşturur. Çalışmamızda da belirttiği gibi, polikliniğe yönlendirilen hastaların büyük bir kısmında herhangi bir romatizmal hastalık saptanmamıştır. Hangi hastaların çocuk romatoloji merkezlerine yönlendirilmesini belirlemek için hekimlere yardımcı olabilecek algoritmalar gerekmektedir.

Tablo 1. Romatizmal hastalık tanısı alan hastaların dağılımı

Hastalıklar	n (%)
Tekrarlayan ateş sendromları	553 (48,9)
• Ailevi Akdeniz ateşi	444 (80,2)
• PFAPA	43 (7,8)
• Kriyoprin ilişkili tekrarlayan ateş sendromu	2 (0,4)
• Hiper immunoglobulin D sendromu	1 (0,2)
• Tanımlanmamışlar (genetik çalışmalar devam ediyor)	63 (11,4)
Juvenil idiyopatik artrit (JİA)	207 (18,3)
• Oligo-JİA	97 (46,9)
• Entezit ilişkili artrit	76 (36,8)
• Poliartiküler JİA	15 (7,3)
• Psöriatik artrit	10 (4,8)
• Sistemik JİA	8 (3,8)
• Sınıflanmamış	1 (0,4)
Vaskülitler	160 (14,2)
• Henoch-Schönlein purpurası	127 (79,5)
• Kawasaki hastalığı	16 (10)
• Behçet hastalığı	11 (6,8)
• Takayasu arteriti	1 (0,6)
• Adenosin deaminaz 2 eksikliği	1 (0,6)
• Diğer (ilaç veya enfeksiyon ilişkili)	4 (2,5)
Reaktif artrit ve toksik sinovit	68 (6)
Akut romatizmal ateş	46 (4)
Raynoud fenomeni	42 (3,8)
Uveit	15 (1,3)
Juvenil sistemik lupus eritematosus	14 (1,2)
Sedef hastalığı	13 (1,1)
Skleroderma	6 (0,6)
Diğerleri	6 (0,6)

KAS-ISKELET SİSTEMİ ŞİKAYETİ İLE ÇOCUK ROMATOLOJİ POLİKLİNİĞİNE YÖNLENDİRİLEN HASTALARIN TANILARI

¹Nuray Aktay AYAZ, ¹Şerife Gül KARADAĞ, ¹Hafize Emine SÖNMEZ, ¹Ayşe TANATAR

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, İstanbul

AMAÇ: Bu çalışmada kas-iskelet sistemi bulguları ile çocuk romatoloji polikliniğine yönlendirilen hastaların son tanılarını sunmayı amaçladık.

YÖNTEM: Bir yıl boyunca kas-iskelet sistemi bulguları ile çocuk romatoloji polikliniğine yönlendirilen hastaların son tanılarını değerlendirdik.

BULGULAR: Kas-iskelet sistemi bulguları ile yönlendirilen 940 hasta incelendi. Bu hastaların 577'sinde eklem ağrısı, 234'ünde eklem şişliği, 39'unda bel ağrısı, 26'sında aksama ve 64'ünde ise kas ağrısı, topuk ağrısı, kalça ve boyun ağrısı gibi diğer bulgular vardı. Hastaların 430'una romatizmal hastalık tanısı konurken, 510'unda her hangi bir romatizmal hastalık saptanmadı. Romatizmal hastalıkları olan hastaların tanılarını sırası ile şöyleydi; juvenil idiyopatik artrit (n = 195), ailevi Akdeniz ateşi (n = 101), reaktif artrit (n = 46), akut romatizmal ateş (n = 39), toksik sinovit (n = 17) , sedef hastalığı (n = 8), Raynaud fenomeni (n = 6), kronik tekrarlayan multifokal osteomyelit (n = 5), vaskülit (n = 5), sistemik lupus eritematozus (n = 4), juvenil dermatomyozit (n = 2) ve skleroderma (n = 1). Diğer hastaların çoğunluğunu ise D vitamini eksikliği, enfeksiyonlar, mekanik-ortopedik sorunlar ve büyüme ağrıları oluşturmaktaydı.

SONUÇ: Kas-iskelet sistemi bulguları ile başvuran bir çocuğun değerlendirilmesi kapsamlı ve sistematik bir yaklaşım gerektirir. Bu çalışmada polikliniğimize kas-iskelet sistemi şikayetleri ile başvuran hastaların son teşhislerini ortaya konulmuştur ve yönlendirilen hastaların yarısından azına romatolojik bir hastalık saptanmıştır. Bu sonuçlar, gereksiz yönlendirmeleri önlemek için hekimlere yönelik akılcı ve sistematik önerilerin gerekliliğini bir kez daha ortaya koymaktadır.

ŞÜPHELİ LABORATUVAR SONUÇLARI İLE ÇOCUK ROMATOLOJİ POLİKLİNİĞİNE YÖNLENDİRİLEN HASTALARIN DEĞERLENDİRİLMESİ

**¹Nuray Aktay AYAZ, ¹Şerife Gül KARADAĞ, ¹Ayşe TANATAR,
¹Hafize Emine SÖNMEZ**

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, İstanbul

AMAÇ: Bu çalışmada şüpheli laboratuvar sonuçları ile çocuk romatoloji polikliniğine yönlendirilen hastaların değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Son bir yıl boyunca şüpheli laboratuvar sonuçları ile yönlendirilen hastaların son tanıları incelenmiştir.

BULGULAR: Şüpheli laboratuvar sonuçları ile yönlendirilen 216 hasta incelendi. Bunlar arasında, 62 hastada anti-streptomisin O pozitifliği, 47 hastada ANA pozitifliği, 41 hastada akut faz reaktan yüksekliği, 16 hastada RF pozitifliği, 9 hastada kreatin kinaz yüksekliği, 2 hastada lupus antikoagülan pozitifliği vardı. MEFV gen analizi sonuçları ile (n = 35) yönlendirilmişti. Hastaların sadece 54'üne romatizmal hastalık teşhisi konulurken, diğer hastalarda herhangi bir romatizmal hastalık saptanmadı. Romatolojik hastalık tanıları sırasıyla şöyle idi: ailesel Akdeniz ateşi (n = 29), juvenil idiyopatik artrit (n = 12), sistemik lupus eritematozus (n = 4), reaktif artrit (n = 3), Raynaud fenomeni (n = 3), kronik tekrarlayan multifokal osteomyelit (n = 1), vaskülit (n = 1), akut romatizmal ateş (n = 1).

SONUÇLAR: Romatizmal hastalıkların teşhisi laboratuvar bulgularından ziyade genel olarak klinik bulgulara dayanmaktadır. Bununla birlikte, hekimler kas-iskelet sistemi veya yorgunluk gibi bulguları olan hastalarda genellikle romatolojik laboratuvar testlerine bakmayı tercih etmektedirler. Çalışmamızda da gösterildiği gibi, şüpheli laboratuvar bulgularıyla yönlendirilen hastaların birçoğunda romatolojik bir hastalık saptanmamıştır. Bu nedenle, romatoloji laboratuvar testlerinin gereksiz yere kullanımını azaltmak için sistemik ve dikkatli bir yaklaşım gerekmektedir.

TEKRARLAYAN ATEŞ SENDROMLARI: ÇOCUK ROMATOLOJİ PRATİĞİNDE NE KADAR YER ALIYOR?

**¹Nuray Aktay AYAZ, ¹Şerife Gül KARADAĞ, ¹Ayşe TANATAR,
¹Hafize Emine SÖNMEZ**

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Kanuni Sultan Süleyman Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Romatoloji Kliniği, İstanbul

AMAÇ: Çocuk romatoloji polikliniğine tekrarlayan ateş sendromu şüphesi ile yönlendirilen hastaları değerlendirmeyi amaçladık.

YÖNTEM: Polikliniğimize son bir yıl içinde tekrarlayan ateş sendromu şüphesiyle yönlendirilen tüm hastalar değerlendirildi. Bu bulgular ön çalışma niteliğindedir ve on aylık sonuçları kapsamaktadır.

BULGULAR: Toplam 2317 yeni hasta (1142 erkek / 1175 kız) görüldü. Bu hastaların 724'ü tekrarlayan ateş sendromu şüphesi ile yönlendirilmişti. Bu hastaların 553'üne tekrarlayan ateş sendromu tanısı konuldu. 444 hastada ailesel Akdeniz ateşi, 43'ünde PFAPA (aftöz stomatit, farenjit ve adenit ile giden periyodik ateş), 2'sinde kriyopirin ile ilişkili periyodik ateş sendromu ve 1'inde hiper-immünoglobulin D sendromu vardı. Diğer 63 hastanın genetik analizleri halen devam etmektedir. Tekrarlayan ateş sendromu olduğundan şüphelenilen hastaların geri kalanında ise gastrointestinal hastalıklar (n = 161), enfeksiyonlar (n = 6), dismenore (n = 2), immün yetmezlik (n = 1) saptandı.

SONUÇ: Tekrarlayan ateş sendromlarının teşhisi dikkatli bir değerlendirme gerektirir. Çalışmamızın gösterdiği gibi merkezimize başvuran hastaların yaklaşık üçte biri tekrarlayan ateş sendromu olarak kabul edilmedi. Hastanın belirti ve bulgularının detaylı bir şekilde değerlendirilmesi çocuk romatoloji birimlerine gereksiz yönlendirmelerin önüne geçecektir. Her ne kadar romatologlar için öneriler bulunsa da, tekrarlayan ateş sendromlarına yaklaşım için çocuk doktorlarına yol gösterecek algoritmalara ihtiyaç vardır.

ATİPİK KLİNİK SEYİR GÖSTEREN TÜBERKÜLOZ MENENJİT OLGUSU

**²Arife ÖZER, ²Solmaz ÇELEBİ, ¹Süleyman İMAMOĞLU, ²Cansu KARA,
²Edanur YEŞİL, ²Beyhan BÜLBÜL, ¹Betül ALTAY,
²Mustafa HACIMUSTAFAOĞLU**

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

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

GİRİŞ: Tüberküloz menenjit (TBM)çocukluk döneminde sıklıkla ilk 5 yaşta görülür. Bu yazıda, süpüratif otitis media ve mastoidit tedavisi sürecinde klinik seyri kötüleşen ve tüberküloz menenjit tanısı konan olgu sunulmuştur.

OLGU: Bilinen hastalık öyküsü olmayan 5 yaş erkek hasta; kulaklarda ağrı ve akıntı yakınmaları ile doktora başvurusunda, akut otitis media(AOM) tanısıyla iki gün kas içi seftriakson tedavisinden sonra ardışık oral amoksisilin -klavulanat tedavisi verilmiş. Tedavinin yedinci gününde baş ağrısı, ateş yüksekliği ve fışkırır tarzda kusma yakınmalarıyla hastanemize başvuran hastada AOM'nın intrakraniyal komplikasyonu düşünülerek kranyal manyetik rezonans grafi (MRG) çekildi. MRG'de her iki mastoid sellülerde T1-T2 hiperskleroz ile uyumlu havalanma kaybı görülen hasta , süpüratif otitis media ve buna sekonder akut mastoidit tanısıyla yatırıldı ; seftazidim ve klindamisin antibiyoterapileri başlandı. Hastanın klinik izleminde yoğun baş ağrısının devam etmesi ve diplopi, ajitasyon, ense sertliği, ataksik yürüyüş, bilateral klonus pozitifliği eklenmesi nedeniyle göz dibi bakıldı, sağ gözde daha belirgin olmak üzere bilateral papil ödemi saptandı. Ampirik olarak tedavisi menenjit dozunda meropenem ve vankomisin olarak değiştirildi. Tedaviye rağmen meninks irritasyon bulguları ve nörolojik semptomları devam eden hastanın tekrar göz dibi bakıldı ve psödopapilödem olarak değerlendirildi.Tekrar çekilen kraniyal - spinal MRG'leri normal olarak değerlendirildi .Yapılan lomber ponksiyonda (LP) %90 MNL hakimiyetinde 210 lökosit saptandı ,kültürde üreme olmadı. Beyin omurilik sıvı (BOS) biyokimyası ve adenosin deaminidaz düzeyi normal bulundu, BOS'ta polimeraz zincir reaksiyonu ile mycobacterium tuberculosis pozitif saptandı, PPD 4x4 mm(1 BCG skarı) bulundu.Tüberküloz menenjit tanısı ile izoniazid, rifampisin, etambutol, pirazinamid ve prednizolon tedavileri başlandı. Antitüberküloz tedavinin 7.günde çekilen kraniyal MR görüntülemesinde Akut demyelinizan ensefalomyelit (ADEM) açısından anlamlı olabilecek hiperintens lezyonlar saptandı. Hastaya 3 gün intravenöz immunglobulin (400 mg/kg/gün) verildi. Klinik bulgularında düzelme olan olgu antitüberküloz tedavisi idame edilerek ayaktan izleme alındı.

SONUÇ: Tüberküloz menenjit farklı nörolojik bulgularla seyredabilmektedir.

ANAHTAR KELİMELER: Tüberküloz menenjit, çocuk, akut demyelinizan ensefalomyelit.

YENİDOĞAN TARAMASINDA TSH YÜKSEKLİĞİ OLAN BEBEKLERİN DEĞERLENDİRİLMESİ

¹**Ekrem Emre Yılmaz**, ²**Dilek Sarıcı**, ³**Ayşe Derya Buluş**,
⁴**Serdar Ümit Sarıcı**, ¹**Zülal Özdemir**

¹Keçiören Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, Ankara

²Keçiören Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, Ankara

³Keçiören Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji Kliniği, Ankara

⁴Ufuk Üniversitesi, Yenidoğan Kliniği, Ankara

GİRİŞ: Çalışmada yenidoğan tarama testinde tiroid fonksiyon testlerinde (TFT) anormallik saptanan bebeklerin değerlendirilmesini amaçlanmıştır.

YÖNTEM VE GEREÇ: Çalışma endokrinoloji ve yenidoğan polikliniğine Mart 2017 ve Nisan 2018 arasında başvuran ve yenidoğan tarama testinde TFT anormalliği olan yenidoğanlarda retrospektif yapıldı. Hastaların doğum tarihi, doğum ağırlığı, başvuru tarihi, fizik muayeneleri, annelerinin tiroid tedavisi alıp almadığı, venöz kanda TSH, sT4, idrarda iyot, tiroid USG ve hidrokortizon tedavisi alıp almadığı dosyalarından kaydedildi.

BULGULAR: Çalışmada 165 bebek değerlendirildi. Normal TFT' ye sahip (n:47), KH (n:50), SH (n:68) idi. Normal, KH'li ve SH'li gruplar arasında kliniğe başvuru zamanı, cinsiyet, doğum ve vücut ağırlıkları, uzamış sarılık, umbilikal herni, akraba evliliği, annede hipotiroidi varlığı, annenin LT4 ya da iyot tedavisi almasıyla ilgili anlamlı fark izlenmedi. Normal, KH'li ve SH'li grupların kliniğe başvuruda TSH ve sT4 ortalamaları sırasıyla 5,7 IU/ml ve 1,08 ng/dL, 19,9 IU/ml ve 0,81 ng/dL, 9,4 IU/ml ve 1,1 ng/dL idi ve gruplar arasında anlamlı fark bulundu ($p<0,001$, $p<0,001$). Gruplar arasında ön fontanel değerleri açısından anlamlı fark izlendi ($p = 0,03$, $p = 0,04$). KH tedavisi alanlarda başlangıç tedavi dozu ve tedaviye başlama günü sırasıyla 8,5 mcg/kg/gün ve ortalama 18 gün; SH'li tedavi gerektiren grupta ise tedavi dozu ve tedaviye başlangıç günü ortalama sırasıyla 5,5 mcg/kg/gün ve 28 gün idi ve gruplar arasında istatistiksel anlamlıydı ($p<0,001$). SH'li 68 bebeğin izleminde 33 hastaya tedavi verildi, 35 hasta ise tedavi gerektirmedi. Tedavi gerektiren SH'lerin kliniğe başvuruda TSH ve sT4 ortalama değerleri sırasıyla 9,4 IU/ml ve 1,03 ng/dL iken; tedavi gerektirmeyenlerin 9,69 IU/dL ve 1,12 ng/dL idi ve sT4 değerleri açısından istatistiksel farklılık saptandı ($p=0,01$). Tedavi gerektiren grubun kontrol ortalama TSH ve sT4 değerleri sırasıyla 8,1 IU/dL ve 1,1 ng/dL; tedavi gerektirmeyenlerin ise sırasıyla 4,63 IU/dL ve 1,13 ng/dL idi ve istatistiksel

anlamlıydı ($p=0,05$, $p=0,03$). Tiroid volümü ve idrarda iyot ve değerleri açısından anlamlı fark izlenmedi.

SONUÇ: Çalışmada yenidoğan tarama testlerinde TFT bozukluğu olan bebeklerin %30'unda KH, %41'inde SH saptandı. SH'li bebeklerin izlemi esnasında 35 hastaya hipotiroidi tedavisi verilmedi. Ülkemizde yenidoğan tarama testlerinde subklinik hipotiroidili bebeklerin de olduğu unutulmayıp gereksiz tedavi vermekten kaçınılmalı, takipleri ve tedavileri özenle gerçekleştirilmelidir.

ANAHTAR KELİMELEER: Yenidoğan tarama testi, subklinik hipotiroidi, konjenital hipotiroidi

PARVOVİRÜS ENFEKSİYONUNA BAĞLI SAF ERİTROSİTER APLAZİ

¹Beğüm ÖZGÜRBÜZ*, **²Aytül İlbay TEMUROĞLU****,
²Melike Sezgin EVİM**, **²Adalet Meral GÜNEŞ****

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

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

GİRİŞ: İnsan Parvovirus - B19 (HPV-B19) tüm dünyada insanlarda yaygın olarak görülen, birçok klinik sendrom ile ilişkilendirilen, bir DNA virüsüdür. HPV-B19 enfeksiyonunun çocuklarda görülme sıklığı %10 civarındadır ve genellikle asemptomatiktir. Çocuklarda eritema enfeksiyozum olarak bilinen klinik tablonun nedenidir. Ayrıca HPV-B19 eritroid progenitör hücrelerine yönelim göstererek kemik iliğine yerleşip bazen ciddi-uzamış sitopenilere yol açar. Nonimmün hidrops fetalis, geçici eritroblastopeni, kronik hemolitik anemili hastalarda aplastik kriz, immünyetmezlikli hastalarda kronik saf eritroid aplazi ile de ilişkilendirilmiştir.

OLGU SUNUMU: 11 yaş erkek hasta saf eritrositer aplazi ile çocuk hematolojiden takipli olup poliklinik kontrollerinde progresif hemoglobin düşüşü saptanmıştı. Olgunun özgeçmiş özelliği yok. Soygeçmişinde 2 kuzeni Fmf ile takipliymiş. Fizik muayenesinde özellik yoktu. Hastanın 1 yıl önce başvurusunda vit b12:381 mg/l, folik asit:14,5 mikrogram/l, ferritin:292 mikrogram/l, tam kan sayımında hemoglobin: 6,9 gr/dl, Mcv:82 idi. RET%0,2 olan hastaya kemik iliği aspirasyonu yapıldı. Kemik iliği değerlendirmesinde; eritrosit seri belirgin olarak azalmış. Hem prekürsör hem matür hücrelerde belirgin azalma mevcuttu. Dev pronormoblastları vardı. Eş zamanlı Parvo Igm pozitif sonuçlandı. Hastanın 2 transfüzyon sonrası spontan olarak hemoglobinin değerinde yükselme ve retikülositoz görüldü. Hemolitik anemi için yapılan tetkiklerde anlamlı sonuç bulunamadı. Bir yıl sonra hastanın klinik izleminde hemogram değerleri geriledi ve retikülositopenisi gelişti. Parvo-PCR:>15.000.000 sonuçlandı. 3 kez eritrosit transfüzyonu ve ıvıg verildi. Rekürren parvo-virüs enfeksiyonu olan hastanın immün yetmezlik ve HIV için yapılan tetkikleri negatif sonuçlandı. Hasta belli aralıklarla poliklinik kontrolüne gelerek takip edildi.

TARTIŞMA: Hemoglobin düşüklüğü olan hastalarda ayırıcı tanıda saf eritrositer aplazi düşünülmeli ve öncelikle kronik hastalık anemisi, demir eksikliği anemisi ile ayırıcı tanısı yapılmalı. Özellikle geçirilmiş enfeksiyon hastalıkları açısından hastalar sorgulanmalıdır. Ayrıca hekimlerin bu konuda farkındalık sahibi olmaları önemlidir.

Nadirde olsa imm n yetmezliđi olmayan hastalarda rek rren Parvo-vir s enfeksiyonu g r lmekte. Bu enfeksiyonun daha  nceki enfeksiyonun reaktivasyonu deđil re-infeksiyon olduđu d ř n lmektedir.

İDİOPATİK ŞİLÖZ ASİT: OLGU SUNUMU

¹Sema Keser ARABACI, ²Taner ÖZGÜR, ²Kadriye Nil KAPTAN, ²Tanju ÖZKAN

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenterolojisi BD

Giriş: Şiloz asit, periton boşluğunda lipid bakımından zengin lenf sıvısının birikmesidir. Etyolojide malignansiler, tüberküloz, tramva, siroz, tüberküloz, pankreatit, filaryazis, lenfatik sistemdeki konjenital defektler (lenfanjektazi, mezenterik kistler, idiyopatik lenfatik kaçaklar) ve iatrojenik nedenler yer almaktadır. Şiloz asit pediatrik yaş grubunda nadir görülen bir durumdur ve yönetimi için çeşitli tedavi seçenekleri önerilmiştir; ancak, idiyopatik veya primer formdaki etkinlikleri bilinmemektedir.

Olgu: On beş yaş erkek hasta karında şişlik şikayeti ile başvurdu. Özgeçmişinde sekiz yıl önce üveit ve bir ay önce üst solunum yolu enfeksiyonu geçirme öyküsü mevcut, hastanın aktif olarak boks ve ağırlık kaldırma egzersizleri yapması mevcut. Fizik muayenede batın distandü, hepatosplenomegeali, ballotman pozitifliği mevcuttu. Laboratuvar sonuçlarında sedimentasyon 30 mm /sa, CRP: 45.6 mg/L olarak sonuçlandı. Hastanın USG'sinde Batında yaygın en derin yerinde 15 cm hafif yoğun asite izlendi. Sol pelvral aralıkta 7 cm'ye varan efüzyon izlendi. Sağ plevral aralık doğaldır. Hastaya yapılan parasentezde 2000 cc şilöz nitelikte asit mayi boşaltıldı. Gönderilen asit mayi tetkiklerinde trigliserit:1420 mg/dl (35-130), LDH: 109 Ü/L (125-245), GGT: 9,6 Ü/L (12-64), Albümin: 31,5 g/L (35-50) olarak saptandı. Tüberküloz açısından asit mayiden gönderilen AARB negatif sonuçlandı. PPD testi 10x10mm (1skar) olarak ölçüldü. Quantiferon testi negatif saptandı. Filariyazis ve diğer paraziter hastalıklar açısından yapılan tetkikler negatif olarak saptandı. Radyolojik incelemelerde Abdomen MR görüntülemesinde 'batında septalar izlenen yaygın asit formasyonu. Asit mayisi ince barsak anslarının ve mezenterin arasına girmemiştir. Bilateral anterior diyafragmatik nekrotik lenfadenopati mevcuttur.' olarak değerlendirildi. Lenfosintigrafi'de sol alt extremitede sağa göre rölatif hafif uzamış ancak her iki alt extremitelerde normal lenfatik drenaj izlendi. 3.saate dek takip görüntülerinde karaciğer vizüelize edilememiştir. Venogram; normal sınırlarda inferior vena kavagrafi. Hastanın oral beslenmesi kesildi, total paranteral nutrisyon tedavisi, spironolakton, oktreotid infuzyonu, furosemid tedavisi başlandı. Hasta'nın izleminde MCT içeren enteral ürün ile beslenme başlanıldı ve yakınmalarında gerileme oldu.

TARTIŞMA VE SONUÇ: Çocuklarda nadir olarak görülen şiloz asitte malignite, tüberküloz, parazit akılda tutulmalı ve ayırıcı tanıya yönelik tetkikler yapılmalıdır. Massif Asiti olan vakalarda oral beslenme kesilmelidir. Asit sıvısına fazla miktarda protein ve lipid kaçağı olduğundan gerekli besin öğeleri total parenteral nutrisyon ile sağlanmalıdır. Birçok çalışmada olumlu sonuçlara neden olan oktreotid tedaviye eklenmelidir.

AKUT ÇÖLYAK KRİZİ: OLGU SUNUMU

¹Fevzi AYDOĞDU, ²Taner ÖZGÜR, ²Kadriye Nil KAPTAN, ²Tanju ÖZKAN

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenterolojisi BD

GİRİŞ: Çölyak hastalığının belirti ve bulguları geniş bir yelpazeye yayılır. Bazı hastalar asemptomatik olabildiği gibi bazı hastalarda ise hastalığın çok nadir ve ciddi bir komplikasyonu olan çölyak krizi görülebilmektedir. Genel durum bozukluğu hipokalemi, hipoalbuminemi ile başyuran; glutensiz diyet, steroid tedavisi ve elektrolit replasmanı ile bulguları düzelen bir klinik tablodur. Özellikle kronik ishali olan ve hiponatremi, hipokalemi, hipoalbuminemi, metabolik asidoz tablosunda gelen hastaların ayırıcı tanısında çölyak hastalığına ait nadir görülen ve mortalitesi yüksek bir komplikasyon olan akut çölyak krizi göz önünde bulundurulmalı ve en kısa sürede tedaviye başlanmalıdır.

OLGU: On sekiz aylık erkek hasta kusma ,beslenmede azalma,15 gündür aralıklı olarak devam eden ishal şikayetleri ile başvuran hastanın oral alımı zayıf, dehidrate görünümde olması ve metabolik asidoz tablosunda olması üzerine yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Soygeçimisinde kuzeninde Çölyak hastalığı öyküsü haricinde özellik olmayan hastanın yapılan fizik muayenesinde tartısı 8,5kg (<3p) Boyu: 83cm (25-50p) Baş çevresi : 46 cm (3-10p) , genel durumu kötü, orta dehidrate görünümde soluk ve turgoru azalmış bilinci açık ,batın distandü olarak saptandı .Alınan metabolik asidozu ve elektrolit imbalansı vardı. Anti-doku TG IgA: 513 U/ml (>18) Anti-doku TG IgG: 199 U/ml(>18) Anti-endomisyum IgG(-) Anti-endomisyum IgA(+) DQB1*02 (-) NEGATİF. DQB1*08 (+) saptandı. Çölyak Hastalığı düşünüldü ve olgunun bu tablosu akut çölyak krizi olarak değerlendirildi. Metabolik asidoz tablosu, hipomagnezemi ve hipokalemi nedeni ile K, Mg ve HC03 içeren intravenöz sıvı tedavisi ve 1 mg/kg/gün olacak şekilde metilprednizolon tedavisi başlandı, aynı dozda devam edilerek üçüncü günde kesildi. Ayrıca hipoalbuminemi nedeni ile albumin desteği ve fibrinojen düşüklüğü nedeni taze donmuş plazma desteği ve glutensiz diyet başlandı. Destek tedavisi sonucunda kliniğinde düzelme olan olgudan endoskopik duodenum biyopsileri alındı. İntestinal biyopsi sonuçları Çölyak Hastalığı ile uyumluydu. Oral beslenmeye başlanan ve glutensiz diyet ile kliniğinde düzelme gözlenen hasta taburcu edilerek poliklinik takibine alındı.

TARTIŞMA VE SONUÇ: Çölyak Hastalığı , ince barsağın glutene karşı immün cevabı sonucunda ortaya çıkmaktadır. Özellikle kronik ishali olan ve hiponatremi,

hipokalemi, hipoalbuminemi, metabolik asidoz tablosunda gelen hastalarda, Çölyak Hastalığına ait mortalitesi yüksek bir komplikasyon olan akut çölyak krizi de düşünölmeli ve bu yönden tetkikleri ve tedavisi planlanmalıdır.

BİLATERAL SENSÖRİNÖRAL İŞİTME KAYBI OLAN HASTADA UZUN QT SENDROMU; JERVELL VE LANGE NIELSEN SENDROMU

²Arife ÖZER, ¹Tuğba ALTUNKAYNAK, ²Solmaz ÇELEBİ,
¹Şeyma YILMAZ, ²Beyhan BÜLBÜL, ²Edanur YEŞİL, ²Cansu KARA,
³Metehan KIZILKAYA, ²Mustafa HACIMUSTAFAOĞLU

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Bilim Dalı

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

GİRİŞ: Uzun QT sendromları (LQTS); çarpıntı atakları, tekrarlayan senkop, konvulsiyonlar ve ani ölüme neden olabilen genetik hastalıktır. Bu yazıda nadir görülmesi nedeniyle, sağırılık yakınması olan Jervell ve Lange Nielsen Sendromu (JLNS) tanısı konan olgu sunulmuştur

OLGU: Yenidoğan döneminde bilateral sensörinöral işitme kaybı saptanan 3 yaşında kız olguya, 2 yaşında iken bilateral koklear implant takılmış, 6 ay sonra sağ kulakta implant bölgesinde enfeksiyon ve cilt nekrozu gelişmesi üzerine sistemik antibiyotik tedavisi verilmiş. Enfeksiyonu 3 kez tekrar etmesi üzerine implantı çıkarılan olgunun antibiyotik tedavisi ile klinik bulguları düzeldi. Olgunun nöromotor gelişimi normal idi. Ailede 1.dereceden akrabalık olması ve halasında işitme kaybının olması nedeniyle uzun QT sendromları düşünüldü. Çekilen EKG'sinde normal aks ve sinüs ritmi, PR=0.12sn, QR=0.06sn ve QTc=0.53sn olduğu görüldü. T dalgasında çentiklenme ve kalp hızı yaşına göre bradikardik saptandı. Hastanın holter monitorizasyonunda QT mesafesinin uzun (0.47sn ve 0.53sn) olduğu görüldü (resim 1). Klinik ve EKG bulgularıyla JLNS tanısı konan olguya 3 mg/kg/gün propranolol başlandı. Genetik mutasyon analizi planlandı. Pnömonokok aşılması yapıldı.

SONUÇ: LQTS'nin çocuklardaki klinik bulgusu sıklıkla senkop ataklarıdır. Sağırılık olan olguların LQTS açısından değerlendirilmesinin uygun olacağını düşünmekteyiz.

ANAHTAR KELİMELE: Uzun QT sendromu, sensörinöral işitme kaybı, çocuk.

BOY UZUNLUĞU İLE BAŞVURAN HASTAYA YAKLAŞIM

**¹Meltem TURAN, ²Özgecan DEMİRBAŞ, ²Yasemin Denkboy ÖNGEN,
²Erdal EREN, ²Ömer TARIM**

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

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

GİRİŞ: Sağlam çocuk takibindeki en önemli noktalardan biri, antropometrik ölçümler ve takipleridir. Çocuklarda ortalama boy, vücut ağırlığı ve baş çevresi değerlerine yönelik persentil eğrileri mevcuttur. Aşırı boy uzaması ile ilgili endokrin sebepler dışında sendromik sebepler de akılda bulunmalıdır.

OLGU: Altı yaşından itibaren epilepsi ile takipli olan 15,5 yaşında kız hasta tarafımıza boyunun normalden uzun olması nedeniyle yönlendirildi. Özgeçmişinde doğum öyküsü normal, 6 yaşında tek nöbet geçirme öyküsü ve skolyoz nedeniyle iki kez operasyon öyküsü mevcuttu. Soygeçmişinde özellik yoktu. Hastanın yapılan fizik muayenesinde tartı 50 kg (10-25 p), boy 174 cm (>97 p- +2,06 SDS), hedef boy 157 cm (10-25 p), üst/ alt oranı 0,9, hipertelorizm mevcut, miyopi nedeniyle gözlüklü, yüksek damak mevcut, guatr yok, el parmaklarında araknodaktili ve klinodaktili mevcut, sol 3. ayak parmağında klinodaktili mevcuttu, bel bölgesinde skolyoz operasyonuna sekonder keloid doku mevcuttu. Hiperelastisite saptanmadı. Tanner evrelemesinde telarş evre 3, pubarş evre 2, aksiller tüylenme mevcut, menarş yoktu. Göz muayenesinde lens dislokasyonu saptanmadı. Yapılan laboratuvar incelemede TSH 0,82 mIU/L (0,47-3,41), sT4 1,08 ng/dl (0,89-1,37), prolaktin 9.2 mcg/l (4,5-26) follikül stimulan hormon (FSH) 3.44 IU/L, lüteinizan hormon (LH) 0.68 IU/L, estradiol 30 ng/L, büyüme hormonu 12.30 mcg/L (0,06-5), IGF-1 198 mcg/L (208-444) saptandı. Büyüme hormonu baskılama testi, serum homosistein düzeyi, idrar-kan aminoasit kromatografisi, tandem mass tetkiki normal bulundu. Kemik yaşı 14 yaş ile uyumluydu. Batın ultrasonografisinde uterus ve sol over boyutları hafif azalmıştı. Lomber MR'da T4 vertebrada kelebek, T9-10 vertebrada kleft vertebra görünümü, T10-12 düzeyleri arasında diastatomyeli ile uyumlu görünüm ve rotoskolyoz ile uyumlu görünüm mevcuttu. Sella MR'da hipofiz glandı normal olarak saptandı. Ekokardiyografi normal olarak saptandı. Tanıda öncelikle Marfan sendromu düşünüldü ve buna yönelik fibrillin-1 (FBN1) genetiği gönderildi.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Uzun boylu olgularda, öncelikle boy uzamasının orantılı olup olmadığı ve dismorfik bulguların eşlik edip etmediği değerlendirilmelidir. Dismorfik bulguların eşlik etmediği boy uzamasında öncelikle erken puberte, hipertiroidi, büyüme hormonu fazlalığı, ailesel uzun boy gibi endokrinolojik nedenler araştırılmalıdır. Endokrin nedenler dışında Marfan Sendromu, homosistinüri, Beckwith-Wiedeman Sendromu, nörofibromatozis, Weaver Sendromu, Proteus Sendromu, Fajil X Sendromu ve Sotos Sendromu gibi sendromik hastalıklar akılda tutulmalıdır. Bu olguyla uzun boylu olma şikayeti le başvuran hastalara yaklaşımda hangi parametrelere dikkat edilmesi gerektiğini vurguladık.

KİMYASAL MADDE İNHALASYONUNA BAĞLI HEMOPTİZİ OLGUSU

**¹Funda AYDEMİR, ²Edanur YEŞİL, ²Solmaz ÇELEBİ, ²Arife ÖZER,
²Cansu TURAN, ²Beyhan BÜLBÜL, ³Feyza KABAR,
²Mustafa HACIMUSTAFAOĞLU**

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

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

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

GİRİŞ: Hemoptizi; trakeobronşiyal ağaç ya da akciğer parankiminden kaynaklanan kanamanın öksürük ile atılmasıdır. Etiyolojisinde enfeksiyöz nedenler (tüberküloz, sinüzit, pnömoni, vb.), vaskülitler, otoimmün hastalıklar, neoplaziler, yabancı cisim, travma, koagülopatiler, kardiyak hastalıklar, vasküler sebepler (pulmoner emboli, aort diseksiyonu, pulmoner hipertansiyon), iyatrojenik, ilaçlar ve toksinler yer almaktadır. Bu bildiri ile inhaler toksik madde alımı sonucu gelişen hemoptiziye dikkat çekmek amaçlanmıştır.

OLGU: Bilinen bir hastalığı olmayan 17 yaşında erkek olgu acil servise yedi gündür olan öksürük ve öksürük ile kan gelmesi yakınmaları ile başvurdu. Yakınmaları başlamadan 1 hafta önce yüzey koruyucu, pas sökücü sprey temizlik ürününü kapalı bir alanda 6 saat kadar kullandığı öğrenildi. Olgunun özgeçmişinde dört yıldır yarım paket/gün sigara içme haricinde ek özellik yoktu, tüberküloz ile temas öyküsü yoktu. Fizik incelemesinde; patolojik bulgu saptanmadı. Laboratuvar tetkiklerinde lökosit: 11.470/mm³, nötrofil: 8300/mm³, CRP: 2,3 mg/dl, sedimentasyon:2 mm/saat olarak saptandı. Yapılan tüberkülin deri testi 12x12 mm (1 adet BCG skarı) olarak saptandı. Çekilen akciğer grafisinde nonspesifik infiltrasyon izlenmesi üzerine amoksisilin-klavunat ve klaritromisin tedavileri başlanarak izleme alındı. Toraks tomografisinde (Şekil-1) sağ akciğer üst lobta diffüz alveolar patern, içerisinde yer yer konsolide alanlar ve alveolar hemoraji gözlemlendi. Olguda toksik madde inhalasyonuna bağlı pulmoner hemoraji düşünüldü. Toksik madde maruziyeti kesilen ve antibiyotik tedavisi 14 güne tamamlanan olgunun yakınmaları düzeldi.

SONUÇ: Hemoptizinin nadir bir nedeni olan toksik madde inhalasyonu akılda tutulmalıdır.

YENİDOĞAN DÖNEMİNDE KOLDA KİTLE İLE GELEN PLEKSİFORM NÖROFİBROM OLGUSU

**¹Saadet Nilay TİĞRAK, ¹Gizem Ezgi ŞEN, ²Salih Çağrı ÇAKIR,
²Bayram Ali DORUM, ²Hilal ÖZKAN, ³Aytül TEMUROĞLU,
²Nilgün KÖKSAL, ³Betül Berrin SEVİNİR**

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

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

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

GİRİŞ: Nörofibromlar; Schwan, perinöral hücrelerin ve fibroblastik hücrelerin değişken bir karışımından oluşan benign periferik sinir kılıfı tümörüdür. Lokalize, pleksiform ve diffüz de dahil olmak üzere birçok histolojik alt tip nörofibrom vardır. Pleksiform nörofibrom, bir sinirin multipl fasiküllerini içerir ve sinir uzunluğu boyunca uzanan hücrelerin çoğalmasından oluşur. Nadiren tek başına görülmektedir. Bu yazıda nörofibromatöz tip 1'in diğer bulguları veya aile öyküsü olmadan, izole olarak ortaya çıkan pleksiform nörofibrom izlenen yenidoğan bir olgu sunuldu.

OLGU: Yirmi altı yaşındaki antenatal takipleri normal olan annenin son adet tarihine göre 40 haftalık gebeliğinden 4140 gram ağırlığında sezeryan ile doğurtulan, erkek bebek sağ kol iç yüzünde 3*3 cm' lik ciltten kabarık görünümde kırmızı üstünde kabuklanmanın olduğu sert kitle tespit edilmesi üzerine yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Fizik muayenesinde ek patolojik bulgusu olmayan olgunun, rutin laboratuvar testleri normal bulundu. Yapılan yüzeysel doku USG de cilt altı yağ dokusuna sınırlı, yaklaşık 9 mm kalınlığında, 17 mm genişliğinde, doppler ile vasküler akım alınmayan heterojen iç yapıda hipoekoik yumuşak doku lezyonu, lezyonun komşuluğunda yuvarlak konturlu, yağlı hilusu seçilemeyen atipik morfolojide ortalama 5-6 mm çapında hipoekoik lenf nodları görüldü. Ön planda malign neoplaziler düşünüldü. İleri inceleme olarak yapılan extremité MR'ı sağ ön kol anteromedial kesiminde bilinen kitle lezyonu malign neoplazileri düşündürmektedir şeklinde raporlandı. Alınan biyopsinin patoloji sonucu ; Pleksiform Nörofibroma olarak tespit edildi. Nörofibromatozis tip 1 açısından değerlendirilen hastada NF-1 i destekler ek bulgu saptanmadı ve hastaya geniş eksizyon yapılarak ayaktan takibe alındı.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Pleksiform nörofibrom, NF-1'in tanı kriterlerinden biridir, ancak NF-1 olmayan hastalarda da tespit edilebilir. Yerleşimi %44'ünde gövdede, %38'inde uzuvlarda, %18'inde baş ve boyunda lokalizedir. İyi huylu bir tümör olmasına rağmen, sıklıkla lokal nüks gösterir. Malign transformasyon nadirdir, ancak organ fonksiyon bozukluğu, estetik sorunlar ve morbiditeye neden olabilir. Ana tedavi cerrahidir çünkü radyoterapiye dirençlidir ve düşük hücre proliferasyon hızı nedeniyle kemoterapötiklere karşı çok hassas değildir. Yenidoğan döneminde pleksiform nörofibrom literatüründe az sayıda yayın vardır. Pleksiform ile gelen hastada nörofibromatozisi mutlaka dışlamak gerekir.

İKİZLER ARASINDA ANEMİ-POLİSİTEMİ SEKANSLI OLGU SUNUMU

¹Pınar KUDRETOĞLU, ²Salih Çağrı ÇAKIR, ²Bayram Ali DORUM,
²Hilal ÖZKAN, ²Nilgün KÖKSAL

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

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

GİRİŞ: Monokaryonik ikiz gebeliklerde ikiz eşinin ölümü, ikiz eşinde ters arteriyel perfüzyon, ikizden ikize transfüzyon sendromu, ikizler arasında anemi-polisitemi sekansı ve ikiz eşinde ağır büyüme kısıtlılığı gibi sorunlar görülebilmektedir. Biz burada, monokaryonik ikizlerde morbidite ve mortaliteye sebep olabilecek sorunlara dikkat çekmek için, anemi-polisitemi sekansı gelişen ikiz bebekleri sunduk.

OLGULAR: Yirmi yedi yaşındaki annenin 4. gebeliğinden 3.yaşayan olarak, 31+3 haftalıkken sezaryan ile monokaryonik-diamniyotik ikiz eşi olarak doğurtulan bebeklerden 1. kız bebeğin Apgar skoru 7-8/ 2. Kız bebeğin Apgar skoru 3-7 olarak değerlendirildi. Antenatal yapılan düzenli takiplerinde bebekler arasında büyüme farklılığının saptanmış olduğu öğrenildi. Fizik muayenede; 1.bebegin ölçümlerinde; kilo : 1495 gr (10-50p), boy: 41 cm (10-50p), baş çevresi 28 cm (10-50p) olup genel durumu kötü, cilt rengi pleotorik, interkostal çekilmeleri mevcuttu. 2.bebegin ölçümlerinde; kilo:740gr (3-10p), boy: 34 cm (<3p), baş çevresi :24.5 cm (<3p) olup genel durumu kötü, cilt rengi soluk, burun kanadı solunumu, interkostal çekilmesi mevcuttu. Laboratuvarında; 1. bebeğin: hemoglobin 23 g/dL, hemotokrit 70, 2.bebegin: hemoglobin 6.8 g/dL, hemotokrit 19 olarak saptandı. İlk bebeğin klinik izleminde; solunum sıkıntısı nedeniyle CPAP desteği başlandıktan sonra izlemde oksijen ihtiyacı artmasıyla entübe edilerek RDS tanısıyla surfaktan tedavisi uygulandı ve bir kez parsiyel exchange yapıldı. Yatışının 9.günününde ekstübe edildi, 35 günlükken taburcu edilip ayaktan takibe alındı. İkinci bebeğin klinik izleminde solunum sıkıntısı nedeniyle CPAP desteği başlandıktan sonra oksijen ihtiyacı artmasıyla entübe edildi ve RDS tanısıyla surfaktan uygulandı. İzlemde 4 kez eritrosit süspansiyonu desteği ihtiyacı olan ve persistan pulmoner hipertansiyon gelişen hasta tedavilere yanıt vermeyerek yatışının 5.gününde exitus oldu.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Monokaryonik ikiz gebeliklerin %3-5'ünde görülen anemi-polisitemi sekansı, ikizler arasında yavaş transfüzyona olanak tanıyan arteriyovenöz anastomozlar nedeniyle fetüsler arasında ortaya çıkan hemoglobin ve büyüme farklılığına bağlıdır. Prenatal tanı doppler usg de orta serebral akım diskordansı ile konulabilir. Doğum sonrası tanı ise; vericide kronik anemi, alıcıda polisitemi bulgularına bakılarak yapılır. İkizler arasında hemoglobin konsantrasyonunun 8 g/dL den büyük olması tanı kriterlerindendir. Ağır anemi ve polisitemiye bağlı ciddi neonatal morbititelere sebep olmaktadır. Nörolojik sekel ihtimali de yüksektir.

FARE ISIRIĞINA BAĞLI NEONATAL SEPSİS

¹Funda AYDEMİR, ¹Gülşah TAŞ, ²Salih Çağrı ÇAKIR, ²Fatma KOCAEL, ²Hilal ÖZKAN, ²Nilgün KÖKSAL, ³Arife ÖZER, ³Solmaz ÇELEBİ, ³Mustafa HACIMUSTAFAOĞLU

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

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

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

GİRİŞ: İnsan ve hayvan ısırıklarına bağlı yaralanmalarda; enfeksiyon, şekil bozukluğu, zoonotik hastalık gelişimi ve ölümlerle sonuçlanabilen ciddi komplikasyonlar gelişebilmektedir. Isırıkların %85'i köpek, %5-10'u kedi, %2-3'ü insan ve %2-3'ü kemirgenler tarafından gerçekleştirilmektedir. Kemirgenlerden genellikle fareler ısırıklardan sorumlu olup, özellikle beş yaşın altındaki çocukların yüz ve ellerini uykularında etkilemektedir. Bu tür yaralanmalar kötü şartlar altında yaşayanlarda daha siktir. Burada fare ısırığı ile başvuran yenidoğan olgu sunulmuştur.

OLGU: Yirmibeş yaşındaki annenin 3. gebeliğinden 3. yaşayan olarak 38 gebelik haftasında sezaryan ile 3100 gram olarak dış merkezde doğurtulan hasta 26. gününde yüzünü fare ısırması şikayeti ile tarafımıza başvurdu. Fizik muayenesinde ağırlığı:3730 gr (10-50p), boy:55 cm (50-90p), başçevresi:37 cm (50-90p), genel durumu orta, bebek hijyeni kötü, yüzünde sağ bukkal bölgede dört adet iki milimetrelilik ısırık izleri, batında umblikus altında dermatit ile uyumlu hiperemik lezyonlar mevcuttu. Özgeçmişinde özellik olmayan, anne ve babası 2.dereceden akraba olan hastanın akut faz reaktanları negatif saptandı. Hastaya yatırılarak ampicilin, gentamisin, klindamisin tedavileri başlandı. Annesinin tetanoz aşısı öyküsü bilinmeyen hastaya tetanoz aşısı ve tetanoz immunglobulini yapıldı. Sağlık bakanlığının kuduz saha rehberinde, fare, sıçan, tavşan, sincap gibi kemirgenlerle insana kuduz geçişi belirtilmemiş olup, kuduz aşısı ve immunglobulin profilaksi önerilmediğinden hastaya uygulanmamıştır. Kan kültüründe Staphylococcus pasteuri üremesi saptandı. On gün antibiyotik tedavisi ve lokal bakım tedavisi verilen hasta sağlıklı taburcu edildi.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Isırılmaya bağlı yaralanmalarda hafif cilt enfeksiyonundan septik artrit, osteomyelit ve kompartman sendromu gibi ciddi seyirli enfeksiyonlara kadar değişik komplikasyonlar görülebilir.

Lokal yara bakımı ve riskli hastalarda uygulanacak profilaktik yaklaşımlarla ciddi seyirli komplikasyonlar önlenabilir. Burada fare ısırma öyküsü olan yenidoğan hastanın tanı ve tedavi yaklaşımları gözden geçirilerek sunulmuştur.

BOY KISALIĞI VE YÜRÜYEMEME İLE BAŞVURAN RİKETS OLGUSU

²Yasemin DENKBOY ÖNGEN, ¹Meltem TURAN, ²Özgecan DEMİRBAŞ,
²Erdal EREN, ²Ömer TARIM

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

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

GİRİŞ: Kalsiyum kemiğin mineral kısmının temel bileşenlerinden biridir. Kalsiyum ve fosfat birlikte kemiğin hidroksiapatit kristalini oluşturur. Günümüzde anne sütü alanlar dahil süt çocukları, çocuklar ve ergenlere günlük en az 400 IU kolekalsiferol (vitamin D3) verilmesi önerilmektedir. Düşük kalsiyum alımının çocuk ve ergenlerde kırık ihtimalinde artma ile ilişkili olduğu görüldüğünden süt çocukluğu çocukluk çağı ve özellikle ergenlik esnasında kırık riski ile daha sonraki yaşamda osteopeni gelişiminin azaltılması ile doruk kemik kitlesinin kazanılması için yeterli kalsiyum alımı şarttır. Normal koşullarda insan vücudunun % 90-95'i güneş ışınlarının etkisi ile deride sentezlenir. Normal serum vitamin D düzeyi denildiğinde rikets veya osteomalazi gelişimini önleyen diyetteki kalsiyumun barsaklardan optimal düzeyde emilimini sağlayarak serum parathormon düzeyini normal aralıkta tutabilen serum vitamin D düzeyleri anlaşılmaktadır. Çocuklarda bu değer en az 20 ng/ml olarak kabul edilmektedir.

OLGU: İki yaş erkek hasta tarafımıza bacaklarda eğrilik, boy kısalığı ve yürüyememe şikayetleri ile başvurdu. Doğum öyküsü normal olan hastanın ilk kez yaklaşık 12 aylıktan itibaren adımlamaya başlaması sonrası belirginleşen bacaklarda eğrilik fark edilmiş. Takiplerinde boy uzamasının da yetersiz olduğu saptanan hasta tarafımıza başvurdu. Fizik muayenesinde 'O' bacak saptanan ve kalsiyum, fosfor düşük, parathormon ve alkalin fosfataz çok yüksek, 25 hidroksi vitamin D düzeyi çok düşük gelen hastanın yapılan radyolojik incelemesi de riketsle uyumlu idi. Replasman tedavisi başlanan hastanın 6 aylık takiplerinde 'O' bacak görünümünde gerileme olduğu ve boy uzamasının yaşı ile uyumlu standarta geldiği izlendi.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Rikets büyüme çağında epifizyal füzyon gerçekleşmeden önce vitamin ve mineral (kalsiyum, fosfor) eksikliği sonucu oluşan anormal osteoid doku artışı, epifizyal plağın dedektif minerilizasyonu ve deformasyonu ile kendini gösteren generalize metabolik kemik hastalığıdır. Nutrisyonel rikets özellikle 4 ay-3 yaş dönemi çocukları etkilemektedir. Maternal D vitamini eksikliği mevcutsa bebeklik döneminden itibaren görülüp yeterli D vitamini desteği verilmezse

vakamızda olduğu gibi yürüyememe, diş çıkmasında gecikme, proksimal kas zayıflığı, kemik ağrısı ve kemik deformiteleri ortaya çıkmaktadır. Radyolojik bulgular başlıca büyüme plağında görülmektedir. Metafizlerde konkavlaşma (raşitik kadeh) ve fırçalaşma en iyi radius, ulna, femur distal; tibiada proksimal uçta gözlenmektedir. Tedavide amaç klinik biyokimyasal ve radyolojik bulguların düzeltilmesi ve vitamin D depolarının yerine konmasıdır.

LENFADENOPATİ İLE BAŞVURAN HASTADA TÜBERKÜLOZ LENFADENİT

**¹Zeynep GÖZAL, ²Edanur YEŞİL, ²Solmaz ÇELEBİ, ²Arife ÖZER,
²Cansu TURAN, ²Beyhan BÜLBÜL, ²Mustafa HACIMUSTAFAOĞLU**

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

AMAÇ: Çocukluk çağında lenfadenopati sık görülen bir belirtidir. Etiyolojide enfeksiyonlar, maligniteler, immünolojik ve metabolik hastalıklar yer alır. Bu sunuda amacımız, lenfadenopati ile başvuran olgularda tüberküloz lenfadenitinin ayırıcı tanıda düşünülmesi gerektiğine dikkat çekmektir.

OLGU: Bilinen bir hastalığı olmayan 10 yaşında erkek olgu 15 gündür devam eden boyun ağrısı ve sol boyunda şişlik yakınması ile başvurdu. Kilo kaybı, ateş yüksekliği yoktu, gece terlemesi vardı. Kedi tırmalama öyküsü yoktu. Fizik incelemesinde; sol servikal ön zincirde en büyüğü 6x4 cm, sağ ön servikalde yaklaşık 2x1 cm hareketli yumuşak, ele gelen multiple lenf nodları olan olgu lenfadenit, derin boyun enfeksiyonu ve malignite ön tanıları ile tetkik edilmek üzere yatırılarak antibiyoterapi başlandı. Olgunun yapılan tetkiklerinde lökosit: 15000/mm³, nötrofil: 9800/mm³, CRP: 3.1 mg/dl idi. Periferik yayma, NBT (nitroblue tetrazolium), immunglobulinler normal bulundu. Salmonella, Brucella, EBV, CMV, tularemi testleri negatif saptandı. Sedimentasyon hızı: 43 mm/saat olarak sonuçlandı. PPD: 4X5 mm (1 adet BCG skarı) olarak değerlendirildi. İnceleminde olgunun sol servikal lenfadenopatisinde spontan drenaj gerçekleşti. Püyen alınan mycobacterium tuberculosis kültür, aside rezistan basil direkt bakı ve m. tuberculosis PCR incelemeleri negatif saptandı. Bakteriyal kültürde üreme olmadı. Tanı amaçlı sağ servikal lenf nodundan eksizyonel lenf nodu biyopsisi yapıldı. Patoloji sonucu nekroz içeren granülamatöz iltihap olarak değerlendirildi. Olguya 4'lü izoniyazid, rifampisin, pirazinamid ve etambutol tedavileri başlandı. Lenf nodunda belirgin gerilemesi olan olgunun halen tedavisi devam ediyor.

SONUÇ: Ülkemiz koşullarında fistülize lenfadenitte tüberküloz hastalığı akla gelmelidir.

TUBERCULOSIS VERRUCOSA CUTIS: OLGU SUNUMU

²Edanur YEŞİL, ¹Günel ABDULALİYEVA, ²Solmaz ÇELEBİ,
²Arife ÖZER, ²Cansu KARA, ²Beyhan BÜLBÜL, ³Sevda AKYOL,
²Mustafa HACIMUSTAFAOĞLU

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

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

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Deri tüberkülozu oldukça nadir görülmektedir. Tuberculosis verrucosa cutis önceden tüberküloz basiliyle teması olup ona karşı yüksek derecede immünitesi olan kimselerde eksojen reinfeksiyona bağlı olarak ortaya çıkan verrüköz görünümlü bir çeşit deri tüberkülozudur.

AMAÇ: Bu sunu ile amacımız siğil ile karışabilen nadir bir deri tüberkülozu olan Tuberculosis verrucosa cutis olgusuna dikkat çekmektir.

OLGU: El parmaklarında papüler, verrüköz görünümlü lezyon nedeni ile araştırılan 16 yaşında erkek olgu yakınmalarının 6 aydır devam etmesi üzerine tarafımıza başvurdu. Olgudan alınan öyküsünde kasap yanında çalışırken elini kesmiş olduğu, eldiven kullanmadığı, takiben 1 ay sonra sol el 2. ve 3. proksimal interfalangeal eklemlerde başlayan nodüler, büllöz vasıfta ve akıntısı da olan döküntüleri olduğu, sonrasında krutlanıp kabuklandığı ve 6 aydır devam ettiği öğrenildi. Olgunun ateşi, öksürüğü, gece terlemesi, kilo kaybı yoktu. Fizik incelemesinde; sol el üzerinde 2. ve 3. proksimal interfalangeal eklemlerde verrüköz, püstüller görünümde 2-3 cm çapında lezyonlar vardı (Resim-1). Sol aksiller 2 cm lenfadenopatisi mevcuttu. Tam kan sayımı ve biyokimyası normal, sedimentasyon: 17mm/saat, akciğer grafisi normaldi. Olguya yapılan tüberkülin deri testi 18X25 mm (1 adet BCG skarı) olarak saptandı. Yapılan punch biyopsi ile alınan materyalin histopatolojik tanısı verrüköz hiperplazi ve püstülasyonun eşlik ettiği granülomatoz dermatit, tuberculosis verrucosa cutisi destekler şeklinde sonuçlandı (Resim-2). Mikrobiyolojik olarak etken saptanamadı. Olguya 4'lü antitüberküloz tedavi (izoniyazid, rifampisin, prizinamid ve etambutol) başlandı. İki ay sonra tedavi izoniyazid ve rifampisin şeklinde idameye geçildi, tedavinin 7. ayında olgunun lezyonları tüme yakın geriledi (Resim-3).

SONUÇ: Kronik ve dirençli verrüköz lezyon ile başvuran olgularda, risk faktörleri varlığında tuberculosis verrucosa cutis akla gelmelidir.

OLGULAR İLE RETT SENDROMU

¹Çiğdem TANRIVERDİ, ²Rabia Tütüncü TOKER, ²Muhittin BODUR,
²Mehmet OKAN

¹*Pamukkale Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Ve Ergen Ruh Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı*

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

GİRİŞ: Rett sendromu ilk defa 1966 yılında Andreas Rett tarafından tanımlanan, normal gelişim basamaklarını takiben erken nörolojik regresyon ile karakterize, X'e bağlı dominant kalıtım gösteren nörogelişimsel bir hastalıktır (1). Rett sendromu olan hastalar doğum sırasında normaldir ve ilk 6 ayda gelişimleri genelde olağandır. Gelişim problemleri ve baş çevresi persentil tablosunda düşme genellikle altıncı aydan sonra başlar (3). Ayrıca başta edinilmiş motor, bilişsel ve iletişim becerileri kaybı, duruş anormallikleri ve stereotipik el hareketlerinin varlığı da tanı için gerekli ana ölçütler olduğu belirtilmiştir. Aralıklı hiperventilasyon, solunum anormallikleri, çiğneme ve yutma sorunları, elektroensefalografi (EEG) anormallikleri, epileptik nöbetler, anormal kas tonusu, bruksizm, uyku bozuklukları, periferik vazomotor sorunlar, uygunsuz gülme/çıgık atma epizodları, küçük soğuk el ve ayaklar, ağrıya azalmış yanıt, skolyoz ve kifozun varlığı tanıyı destekleyen ölçütlerdir. Doğum sırasındaki hasarlar, metabolik veya diğer ilerleyici nörolojik hastalıklar dışlayıcı kriterler arasındadır. Bu yazıda Uludağ Üniversitesi Çocuk Nöroloji AD' nda Rett Sendromu tanısı ile izlenen 3 olguya ait klinik, nörolojik, laboratuvar ve genetik incelemeler ile Rett sendromu konusu tartışılacaktır.

OLGULAR:

Olgu I: 4 Yaş kız olgunun gelişimi ilk 6 aylığa kadar normal olduğunu, 6. aydan itibaren göz temasının azaldığını, sese yanıt vermediğini ve ellerini sürekli ağzına götürmeye başladığını, konuşmanın kısıtlı olduğunu, gelişimde duraklama ve gerileme fark ettiklerini belirtmektedir.

Olgu II: 14 yaş 9 ay kız:Aile olgunun motor ve bilişsel gelişiminin ilk 6 ay normal olduğu, 6. aydan itibaren duraklama ve gerileme fark ettiklerini belirtmektedir. Bu süreçte var olan sosyal gülümseme ve çevreye ilginin azaldığı öğrenilmiştir.

Olgu III: Olgu yaşlıtlarına göre gelişim geriliği yakınması ile çocuk nöroloji polikliniğine getirilmiştir.Klinik olarak değerlendirmede olgunun göz teması

kurmadığı, konuşmanın henüz olmadığı, inatçı nöbetlerinin, el stereotipilerinin, hiperventilasyon ve diş gıcırdatmalarının olduğu belirlendi.

Olgu IV: Dış merkezden Rett Sendromu tanısı ile izlenen inatçı nöbetleri olan olgunun klinik değerlendirmesinde olgunun göz teması kurabildiği, bir noktaya takılıp kalma, sabit bakma şeklinde davranışlarının bulunduğu, el stereotipilerinin, hiperventilasyonunun ve skolyozunun olduğu saptandı.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Klinik olarak belirgin gelişimde gerilik, gelişim basamaklarının bir kısmında gecikme ve özellikle kazanılmış olan gelişim basamaklarında regresyon, el stereotopi durumlarında Rett sendromu akılda tutulmalıdır

İKİ AYLIK OLGUDA AKCİĞER AMPİYEMİ

**¹Şeyma YILMAZ, ²Beyhan BÜLBÜL, ²Arife ÖZER, ²Solmaz ÇELEBİ,
²Edanur YEŞİL, ²Cansu TURAN, ²Mustafa HACIMUSTAFAOĞLU**

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

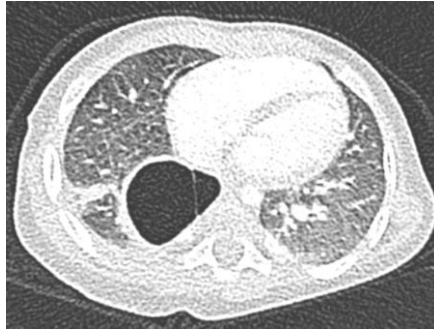
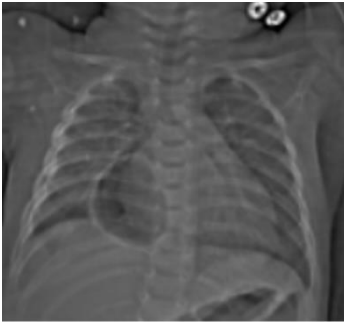
GİRİŞ: Plevral ampiyem, plevral boşlukta pürülan sıvı varlığı olup çocuklarda pnömoninin bilinen ve sık bir rastlanan komplikasyonudur. Akut bakteriyel pnömoni ile hastaneye yatırılan vakaların % 40-50'sinde parapnömonik efüzyon geliştiği bildirilmektedir. Bu vakaların yaklaşık % 10'u komplikedir ve rezolüsyon için etkin drenaj gerektirirler. Bu olgu ile iki aylık hastada plevral ampiyem klinik tablosu ve yönetimi sunulmuştur.

OLGU: Bilinen sistemik hastalık öyküsü olmayan 2 aylık kız hasta, ateş, hızlı nefes alıp verme, morarma şikayetleri ile sağlık kuruluşuna başvurmuş ve lökositoz, akut faz reaktanlarında yükseklik, akciğer grafisinde sağda yoğun konsolide alan saptanması üzerine hastanemize yönlendirilmiş. Öyküsünden yaklaşık 20 gündür aralıklı ateş yüksekliği şikayeti olduğu, antipiretik kullandığı ve antibiyotik kullanmadığı öğrenildi. Fizik incelemesinde genel durumu kötü, takipneik, subkostal çekilmeleri ve inlemeli solunumu mevcut olup sağ akciğer alt bölgede solunum sesleri azalmıştı. Akciğer grafisinde sağ akciğeri çepeçevre saran efüzyonla uyumlu olabilecek görünüm saptandı (Resim1). Toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) sağ taraflı içerisinde hava imajları izlenen ampiyem ile uyumlu bulgular saptandı (Resim 2). Pnömoni, plevral ampiyem tanıları ile çocuk yoğun bakım ünitesine yatırılan hasta klasik CPAP (Continuous Positive Airway Pressure) 'de izleme alındı ve intravenöz sefotaksim, klindamisin, gentamisin tedavileri başlandı.



Resim 1. ve 2. Tanı anında Akciğer grafisi ve Toraks BT'si

İzleminde hastaya perkütan drenaj kateteri takıldı. Plevral sıvı eksüda niteliğindeydi ve kültürlerinde üreme olmadı. Beşinci gününde drenaj kateteri çekilen hastada sağda pnömotoraks gelişmesi üzerine hasta (atmos cihazı) kapalı su altı drenaj sistemi ile izleme alındı. Pnömotoraks gerilemesi üzerine hasta kapalı su altı drenajından ayrıldı. Kontrol Toraks BT' de ampiyemin gerilediği görüldü ve sağ akciğer alt lobda majör fissürden diafragmaya uzanan 31*25 mm hava kavitesi ve cıdarında atelektazik alanlar saptandı (Resim 3). Drenaj ve antibiyoterapi sonrası klinik şikayetleri gerileyen hasta poliklinikte izlenmek üzere taburcu edildi.



Resim 3. ve 4. Tedavi sonrası Akciğer grafisi ve Toraks BT'si

TARTIŞMA-SONUÇ: Çocukluk çağında özellikle okul öncesi dönemde plevral ampiyemin en sık nedeni pnömonilerdir. Etken izole edilemeyen çocuklarda yaş grubuna göre en uygun antibiyotik en kısa sürede başlanmalıdır. Çocuklarda erişkinlerin aksine kalınlaşmış plevranın rezorbsiyonu daha etkindir ve parankim uygun antibiyotik ve enfekte plevral mayinin uygun drenajı ile hızla düzelmektedir. Ayrıca agresif cerrahinin uzun dönem fonksiyonel ve kozmetik etkileri arzu edilenden çok uzak olduğu için agresif cerrahi girişimlerden kaçınılmalıdır.

BİR OLGU SUNUMU: BRODİE APSESİ

**¹Gökhan KAHVECİOĞLU, ²Beyhan BÜLBÜL, ³Arife ÖZER,
³Solmaz ÇELEBİ, ³Edanur YEŞİL, ²Cansu TURAN,
⁴Betül Berrin SEVİNİR, ³Mustafa HACIMUSTAFAOĞLU**

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

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

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

⁴Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı,
Çocuk Onkoloji Bilim Dalı

GİRİŞ: Brodie apsesi, subakut osteomyelitin en sık karşılaşılan türüdür. Alt ve üst ekstremitelerde uzun tübüler kemiklerde görülür. Etyolojide travma, hipoksi, immünite zayıflığı ve enfeksiyon (en sık staphylococcus aureus) suçlanmaktadır. Adölesanlarda ve erkeklerde daha sık gözlenir. Ağrı en sık semptomdur. Radyolojik olarak en sık metafiz içinde sklerotik kenarlı medüller litik lezyon olarak lokalize olmaktadır.

AMAÇ: Bu olgu ile tümörlerle karışabilen, nadir görülen brodie apsesine dikkat çekmek amaçlanmıştır.

OLGU: Sekiz yaşında erkek hasta, sağ el bileğinde ağrı, kızarıklık, şişlik yakınması ile başvurdu. Öyküsünden üç hafta önce okulda sağ elini kalorifer peteğine çarptığı öğrenildi. Bir hafta sonrasında doktora başvuran hastaya antienflamatuvar oral ve lokal tedavi verilmiş ve şikayetleri geçmeyen hasta acil servisimize başvurdu. Özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik incelemede sağ ön kol distal bölgede 3 cm çapında kızarıklık, ödem, palpasyonla ağrı saptandı. Hareket kısıtlılığı yoktu. Laboratuvar incelemesinde lökosit 11870 /mm³ (%47 nötrofil, %40 lenfosit, %8 monosit), eritrosit sedimentasyon hızı 45mm/saat, C reaktif protein 31 mg/L idi, diğer laboratuvar bulguları normaldi. Hastanın direk grafisi litik lezyon olarak değerlendirildi (Resim 1). Ayırıcı tanı amacıyla çekilen manyetik rezonans görüntülemesi (MR), çocuk onkoloji konseyinde incelendi ve sağ radius alt ucunda brodie apsesi ile uyumlu görünüm saptandı. Hastaya ortopedi tarafından abse küretajı uygulandı (Resim 2). Yara yerinden alınan örnekte staphylococcus aureus üremesi saptandı. Küretaj materyali patoloji incelemesi polimorf nüveli lökositlerden zengin kronik aktif iltihabi infiltrasyon olarak değerlendirildi.

Beş gün intravenöz sefotaksim, gentamisin, klindamisin tedavilerini alan hasta oral trimetoprim-sulfametoksazol (TMP-SMZ) ile taburcu edildi. Poliklinik izleminde antibiyotik tedavisi 6 haftaya tamamlanarak kesildi. Tartışma ve

SONUÇ: İlk kez Britanyalı hekim Benjamin Collins Brodie tarafından 24 yaşındaki bir erişkinde tanımlanan brodie absesi, belirtilerinin belirgin olmaması ve direkt grafilerde görüntü vermesinin zaman alması nedeniyle genellikle geç tanı koyulan bir kemik enfeksiyonudur. Brodie apsesinin tanısında en duyarlı yöntem olan manyetik rezonans görüntülemeye erken dönemde başvurulmuş olması, tanı gecikmesini önlemiştir. Hastanın tedaviden en iyi yanıtı alması için cerrahi küretaj ile abse boşaltılıp, izlemde hastanın tedaviye çok iyi cevap verdiği görülmüştür.

NADİR BİR OLGU: FRONTOETMOİDAL ENSEFALOSEL

¹Serkan TOKER, ¹Nuray KURT, ²Rabia Tütüncü TOKER, ²Mehmet OKAN

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

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

GİRİŞ: Kalvaryumdaki defektten beyin, beyin omurilik sıvısı (BOS) ve meninkslerin herniyasyonu ensefalosel olarak tanımlanır. Nöral tüp defektlerinin en az görülen şeklidir. Ensefaloseller tüm kraniospinal disrafizmlerin %10-20'sini oluştururlar. En sık %75 oranında oksipital orta hatta oluşur, ikinci sıklıkta frontonazal ya da nazoetmoidal bölgede görülür. Nadir görülmesi nedeniyle frontoetmoidal ensefalosel saptanan ondört yaşında kız olgu sunulmuştur.

OLGU: Ondört yaşında kız olgu sol gözde kayma yakınması ile Çocuk Nöroloji polikliniğine başvurdu. Özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenede sol gözde dışa bakış kısıtlılığı mevcuttu. Göz dibi normaldi, bilateral pupiller izokorik, ışık reaksiyonu pozitif. Bilateral pitozis yoktu. Hipertolerizm yoktu. Diğer fizik muayene bulguları normaldi. Ek anomali saptanamadı. Aiden çocuğun bakış kısıtlılığının ne kadar süredir olduğunu net bilgisi alınamaması üzerine çocuğun geçmiş fotoğrafları istendi. Öncelikle intrakraniyal yer kaplayan lezyon ekarte edilmek amacıyla kraniyal Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) istendi. Çekilen kraniyal MRG'de sağda frontoetmoidal resess düzeyinden herniye, korteksi kalın ve displastik, herniye parankimin ak maddesinde heterotropi alanlarının izlendiği ensefalosel olarak raporlandı. Olgunun fotoğrafları incelendiğinde yakınmasının bebeklikten bu yana var olduğu anlaşıldı. Beyin Cerrahisi Bölümü ile birlikte değerlendirilen hastaya izlem önerildi.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Kafatasını etkileyen iki majör disrafizm formu kraniyum bifidum olarak adlandırılan orta hat kemik defektinden protrüzyonla sonuçlanır. Kraniyal meningoel sadece BOS içeren bir kese iken, kraniyal ensefalosel ise serebral korteks, serebellum veya beyin sapının bir kısmını içerir. Ensefalosel içindeki nöral dokunun mikroskopisi anormaldir. Kraniyal defektler çoğunlukla oksipital bölgede veya inionun'un altındadır. Ancak dünyanın bazı bölgelerinde frontal ya da nazofrontal ensefaloseller daha belirgindir. Lezyonun spektrumu MRG ile belirlenir.

TÜBERKÜLOZ PLÖREZİ VE PERİTONİTİ OLAN OLGU SUNUMU

**¹Tuğba Arkin, ²Cansu Turan, ²Edanur Yeşil, ²Solmaz Çelebi,
²Arife Özer, ²Beyhan Bülbül, ²Mustafa Hacımustafaoğlu**

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

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

GİRİŞ: Bu yazıda maligniteyi taklit eden tüberkülozlu olgu sunulmuştur.

OLGU: Bilinen sistemik hastalığı olmayan, 13 yaşında kız hasta, 3 haftadır olan kabızlık, karında şişlik, iştahsızlık, kilo kaybı ve ateş yüksekliği yakınmaları ile başvurdu. Hastanın fizik muayenesinde soluk ve halsiz görünüm mevcuttu, sol akciğer alt zonlarda solunum sesleri azalmıştı, batın kurbağa karnı görünümünde idi, belirgin asidi ve hassasiyeti vardı. Ailede bilinen tüberküloz öyküsü olmayıp yakınmaları başlamadan 1 ay öncesine kadar yaklaşık 3 ay yatılı okulda kaldığı öğrenildi. Akciğer görüntülemelerinde solda serbest plevral efüzyonu mevcuttu, parankimde infiltrasyon yoktu (Resim-1). Batın görüntülemelerinde asit, ince barsak mezenterinde multipl lenfadenopati ve omentumda kalınlaşma saptanması üzerine tüberküloz plörezi ve peritoniti, peritonitis karsinomatoza ön tanılarıyla hastanın yatışı yapıldı (Resim-2). Sedimentasyon hızı: 93 mm/saat saptandı, periferik yaymasında atipik hücre görülmedi. Olguya torasentez ve parasentez yapıldı. Sıvılar eksuda niteliğinde olup, direkt bakıda malign hücre saptanmadı ve kültürlerde üreme olmadı. Periton, plevral sıvılar ve balgam örneklerinde Mycobacterium tuberculosis saptanmadı. Quantiferon pozitif, plevra ADA (adenozin deaminaz) 75 U/L ve periton ADA 66,9 U/L yüksek olarak saptandı. Tüberkülin deri testi 22x24 mm (1 adet BCG skarı) idi. Omental biyopsi örneğinde granümatöz iltihap ve langerhans tipi dev hücreler saptandı. Hastaya plevra ve periton tüberküloz hastalığı tanısıyla izoniyazid, rifampisin, etambutol, pirazinamid ve prednizolon tedavileri başlandı. Tedavi ile klinik bulgularında düzelme saptandı.

SONUÇ: Ülkemiz koşullarında ateş, kilo kaybı, karın ağrısı ve asit ile başvuran hastalarda tüberküloz hastalığı akla gelmelidir.

ÇOCUKLARDA ANEMİNİN NADİR BİR NEDENİ: HELICOBACTER PYLORI ENFEKSİYONU VE GASTRİTLİ BİR OLGU SUNUMU

¹Seda ARAS, ²Cansu ALTUNTAŞ

¹Okmeydanı Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları

²Okmeydanı Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji

GİRİŞ: Tedaviye dirençli demir eksikliği durumunda emilim bozuklukları ve kan kayıpları mutlaka araştırılmalıdır. Çocukluk çağında emilim bozukluğunda en sık kronik hastalıklar, uzun süreli proton pompa inhibitör kullanımı ve çölyak hastalığı izlenir. Kronik/akut kan kaybında gastrointestinal kanamalar önemli yer tutar. Çocukluk çağında nadir görülmekle birlikte gastrointestinal ülserler ciddi kanama odağı olabilmektedir. Helicobacter pylori enfeksiyonu ise hem ülser gelişimi dolayısı ile kayıplara bağlı, hem de emilim bozukluğu yaparak tedaviye yanıtız demir eksikliğine neden olabilmektedir.

OLGU: 10 yaş 3 aylık erkek hasta, halsizlik ve iştahsızlık nedeniyle çocuk polikliniğine başvurdu. Prenatal-natal öyküsünün sorunsuz, büyüme gelişme basamaklarının normal olduğu öğrenildi. Son 5 yıldır tekrarlayan etkin doz ve sürede demir replasman tedavisi aldığı; ancak buna rağmen kan tablosunun düzelmediği öğrenildi. Fizik muayenesinde genel durumu iyi, VA: 27 kg (3-10p), Boy: 135 cm (25p); sistem muayeneleri doğaldı. Hastanın son dönemde belirginleşen gıda reddi ve ayda 1-2 sefer melenalar tarzında dışkılaması olduğu öğrenildi. Laboratuvar tetkiklerinde lökosit: 5800/mm³, Hgb: 9.1 gr/dL, Htc: %29, MCV: 75.1 fL, RDW: 15.1%, Plt: 444000/mm³, ferritin: 2.9 mcg/L, ESR: 14 mm/h, CRP: negatif ve biyokimya, koagülasyon parametreleri normal aralıkta; immünglobulin A, M, G, E değerleri yaşa göre normal aralıktaydı. Endomisyum antikorları IgM ve IgA negatif, doku transglutaminaz antikorları IgA: 19.4 IU/mL (0-12) ve IgG: 85.4 IU/mL (saptandı). Hasta dirençli demir eksikliği anemisi, melena, çölyak hastalığı ön tanıları ile Çocuk Gastroenteroloji bölümüne danışıldı. Üst gis endoskopisi yapıldı. Mide korpus ve antrum hiperemik ödemli, bulbusta çoklu milimetrik aftöz ülserler ve duodenum 2. kısım girişte 15x15 mm çapında nekrotik ve üzeri eksuda ile kaplı ülsere alan izlendi. Camphylobacter Like Organisms (CLO) testi pozitif; patoloji raporu h. pylori enfeksiyonu pozitif, kronik aktif gastrit ile uyumluydu, çölyak açısından anlamlı bulgu yoktu. Hastanın h. pylori tedavisi ile gıda reddi düzeldi, hemoglobin değerinde spontan yükselme izlendi. Hastanın demir replasman tedavisi altında takibine devam edilmektedir.

TARTIŞMA VE SONUÇ: Demir eksikliği anemisi halen günümüzde çocukluk çağında çok sık görülen bir bulgudur. Toplumumuzda öncelikli olarak alım azlığına bağlı eksiklik düşünülerek uygun replasman tedavisi planlanmaktadır;ancak tedaviye dirençli olgularda demir eksikliğine yol açabilecek emilim bozuklukları ve kayıplar ayrıntılı şekilde değerlendirilmelidir. Olgumuzda 5 yıl boyunca uygun demir replasman tedavilerine rağmen hem emilim bozukluğu hem de kronik kayıplar nedeniyle anemi düzelmemiştir.Altta yatan h.pylori enfeksiyonunun tedavisiyle hastanın kan tablosunda spontan düzelme izlenmiştir. Bu olgu ile dirençli demir eksikliği anemisinde ayrıntılı değerlendirmenin önemini vurgulamak ve çocuklarda aneminin nadir bir nedeni olan h.pylori enfeksiyonu ve neden olduğu gastrointestinal sistem ülserlerini sunmak istedik.

ÇOCUK ACİL SERVİSE İLAÇ ZEHİRLENMESİ İLE BAŞVURAN OLGULARIN RETROSPEKTİF DEĞERLENDİRİLMESİ

¹Saime Ergen DİBEKLİOĞLU, ¹Emine Esin YALINBAŞ, ²Filiz ÖZYİĞİT

¹Kütahya Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD, KÜTAHYA

²Kütahya Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Farmakoloji AD, KÜTAHYA

GİRİŞ VE AMAÇ: Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları pratiğinde ilaçla olan zehirlenme vakaları oldukça sık gözlenip, maddi ve manevi kayıpların yanında yaşamı tehdit eden tablolara sebep olabilmektedir. Çalışmamızda 2015-2018 yılları arasında Çocuk Acil Servise ilaç içme nedeniyle başvuran ve ilaç intoksikasyonu tanısı ile hastanemiz Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Servisi'ne yatırılan olguların demografik ve klinik özelliklerinin incelenmesi, takip ve tedavi uygulamaları ile sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEM: Çocuk Acil Servise kaza veya suisid amacıyla ilaç içme nedeniyle getirilen yaşları 0-18 arasında değişen 186 akut zehirlenme olgusu retrospektif olarak değerlendirildi.

BULGULAR: Olguların yaş ortalaması 7.41 yaş olup %59.1'i kız idi. İlaç intoksikasyonları arasında en sık kullanılan ilaçlar % 26.9 oranıyla analjezik ilaçlar iken %19.4 ile psikiyatrik ve nörolojik ilaçlar ikinci sırada yer almaktaydı. Çalışmamızda suisid amaçlı ilaç alımı oranı % 34,4 olarak bulunmuştur. Takip edilen hastaların % 27.4'ü ilacı toksik dozda almış, % 43 oranında hastada ise alınan doz bilinmeyip takip ve tedaviler için toksik dozda aldığı kabul edilerek uygun tedavi ve izlem yapılmıştır. Çalışmaya alınan ilaçla zehirlenme nedeniyle getirilen tüm hastaların mide lavajı, aktif kömür uygulaması gibi ilk müdahaleleri acil serviste yapıldıktan sonra hastalarımızın % 63.4'ü bir günlük gözlem ve tedavi süreci sonrası taburcu edilmiş, % 36,6'inde hastanede iki günden uzun süre takip edilmesi gerekmiş, iki hastamızda ileri yaşam desteği gerekmele birlikte hastalardan hayatını kaybeden olmamıştır.

SONUÇ: Başlıca zehirlenme nedeni ailenin dikkatsizliğiyle çocuğun kaza ile ilaç alımıdır. Suisid amaçlı zehirlenmeler daha az sayıdadır. Aileler, ilaç üreticileri, hekimler tarafından alınacak önlemlerin yanı sıra, ülkemiz genelindeki zehirlenmelerin epidemiyolojik özelliklerinin belirlenmesinin, bu konuda özellikle ailelerin bilgi düzeyinin artırılmasının, çocukluk çağı zehirlenmelerinin

önlenmesinde, mortalite ve morbiditesinin azaltılmasında önemli katkı sağlayacağını düşünmekteyiz.

ANAHTAR KELİMELEER: Zehirlenme, Çocuk Acil, İlaç Alımı

HIPOGLİSEMİ ATAKLARININ UNUTULAN BİR NEDENİ: DUMPİNG SENDROMU

¹**Mourad KOUCHKAR**, ²**Yasemin DENKBOY ÖNGEN**,
²**Özgecan DEMİRBAŞ**, ²**Erdal EREN**, ²**Ömer TARIM**

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD, BURSA
²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD, Çocuk Endokrinoloji BD. BURSA

GİRİŞ: Glukoz glikojen, yağ ve proteinden oluşan enerji deposunun ana kaynağıdır ve beyin enerji metabolizması için gereklidir. Semptomlu hipogliseminin klasik tanımı Whipple triadıdır: Tipik hipoglisemi semptomları, semptomlar sırasında kan glukozunun 50 mg/dl'nin altında olması ve kan glukoz seviyesinin normal sınırlara yükseltilmesi ile semptomların düzelmesidir. Ağır ve uzun süreli hipogliseminin uzun dönemde en önemli sekelleri zeka geriliği ve epilepsidir. Dumping sendromu erişkinlerde daha çok bariatrik cerrahi sonrası görülürken; çocuklarda Nissen fundoplikasyonu yapılan ve gastrostomi tüpü yerleştirilen hastalarda sık görülmektedir. Kliniğimize hipoglisemi atakları ile başvuran 3 olgu aktarılacaktır.

OLGU: 2 yaş erkek hasta yarık damak dudak, aspirasyon pnömonisi, nefrokalsinozis, opere dudenum perforasyonu, opere Nissen fundoplikasyonu ve piloromiyotomi tanısı ile takip ediliyor. Klinik izleminde kan şekeri 350 mg/dl saptanan hastanın 30 dakika sonra bakılan kontrol kan şekeri 50 mg/dl ölçülmesi üzerine alınan tetkiklerinde insülin 1.4 mIU/L, prolaktin 3.2 µg/L, kortizol 6 µg/dL, ACTH 10.9 ng/L, IGF-1 15 µg/L olan hastada dumping sendromu düşünüldü. Yakın kan şekeri takibi ve sık beslenmeye geçilen hastada saatlik drip beslenmeye geçilmesi sonrası izleminde kan şekerleri normal aralıkta izlendi.

TARTIŞMA VE SONUÇ: Nissen fundoplikasyonu yapılan ve gastrostomi tüpü yerleştirilen bebek ve çocuklarda hipoglisemi sık görülen bir sorundur. Operasyon sonrası izlemde yaklaşık üç hastanın birinde görülmektedir. Glukoz içeren sıvılarla beslenme kan glukoz düzeyinde hızlı yükselmeye birlikte insülin artışına neden olur. Barsaklardan glukoz emilimi hızlı tamamlandığından hiperglisemi ve ani yükselen insulin nedeniyle 1-2 saat içinde hipoglisemi gelişir. Hipoglisemi anında alınan tetkiklerde beklenen insulin düşüşünün gerçekleşmediği görülür. Açlık esnasında hasta normaldir, semptomlar beslenme ile gelişir. Sık görülen bir komplikasyon olmasına rağmen nöbetle karıştırılması ya da semptomların fark edilememesi nedeniyle atlanmaktadır.

Nissen fundoplikasyonu yapılan ve gastrostomi tüpü yerleştirilen bebek ve çocuklarda kan şekerleri yakın izlenmeli; hiperglisemi ve/veya hipoglisemi saptanması durumunda dumping sendromu olabileceği akıldan çıkarılmamalıdır.

HOMOZİGOT TACİ MUTASYONU OLAN İKİ VAKA; TACİ MUTASYONU, MİKROSEFALİ VE GELİŞME GERİLİĞİ NEDENİ OLABİLİR Mİ?

¹Fatih ÇİÇEK, ¹Şükrü ÇEKİÇ, ¹Yasin KARALI, ²Sara Şebnem KILIÇ GÜLTEKİN

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

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

GİRİŞ: TRANSMEMBRANAKTİVATÖRÜ VE CAML ETKİLEŞİMİ (TACİ), T HÜCRESİNDEN BAĞIMSIZ B HÜCRE ANTİKOR YANITLARINI, izotip değişimini, B hücre homeostazını kontrol eder ve immünoglobulin üretimine aracılık eder. TACİ proteinini kodlayan gendeki heterozigot mutasyonlar, yaygın değişken immün yetmezliği (CVID) olan hastaların % 8 ila % 10'unda saptanmaktadır. Homozigot TACİ mutasyonları nadir görülmektedir. Burada TACİ geninde homozigot mutasyon tespit edilen 2 olgu sunulmaktadır.

OLGU 1: Otuz üç yaşında kadın hasta, 5 yıldır tekrarlayan pnömoni, tekrarlayan kulak enfeksiyonları, malnutrisyon, aralıklı bilateral parotis bezlerinin şişmesi ile başvurdu. Annesi ve babası arasında ikinci dereceden akrabalık vardı. Abisi lenfoma nedeniyle ölmüştü. Fizik muayenesinde masif splenomegali, hepatomegali, lenfadenomegali, akciğerlerde krepitasyon ve abdominal distansiyon mevcuttu. Hastanın laboratuvar bulgularında lökopeni, trombositopeni, düşük serum IgG, M ve A düzeyleri ve direkt coombs pozitifliği gözlemlendi (Tablo 1). Göğüs tomografisinde; buzlu cam alanları, yaygın nodüler lezyonlar ve atelektatik alanlar tespit edildi. Parotis bezi biyopsisinde kronik sialadenit, benign epitel hücreleri ve lenfositler görüldü. Hastaya CVID tanısı ile intravenöz immünglobülin (İVİG) tedavisi başlandı. Hastanın yapılan genetik analizinde TACİ proteinini kodlayan TNFRSF13B (c.310T>C, p.C104R) geninde homozigot mutasyon saptandı. Hasta 42 yaşındayken pnömoni nedeniyle öldü.

OLGU 2: On dört yaşında erkek hasta, kliniğimize süt çocukluğu döneminden beri tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları nedeniyle başvurdu. Annesi babası arasında üçüncü dereceden akrabalık mevcuttu. Fizik muayenesinde büyüme geriliği (33 kg, 134.5 cm, < 3 persantil), mikrosefali (49.5 cm, <3p), splenomegali ve hepatomegali saptandı. Laboratuvar bulgularında anemi, lökopeni, trombositopeni, düşük serum Ig G, M ve A düzeyleri gözlemlendi (Tablo 1). Göğüs ve abdominal tomografisinde mediastinal ve retroperitoneal bölgelerde çok sayıda lenf nodu tespit edildi. Hipofiz MR' da hipofiz bezi yaşına göre küçüktü.

Kemik iliği biyopsisi normal olan hastanın karaciğer biyopsisinde hafif lenfositik inflamasyon saptandı. Hastanın genetik analizinde TNFRSF13B (c.204dupA/p.Leu69Thrfs*12) geninde homozigot mutasyon saptandı. Hasta düzenli olarak İVİG tedavisini almaktadır.

SONUÇ: TACI mutasyonları, nadir görülen bir CVID nedenidir. Birinci hastamız TNFRSF13B (c.310T>C, p.C104R) geninde homozigot mutasyona sahip literatürdeki üçüncü, ikinci hastamız ise TNFRSF13B geninde homozigot c.204dupA/p.Leu69Thrfs*12 mutasyonuna sahip literatürdeki ilk olgudur. TACI mutasyonu olan hastalarda hipogamaglobülinemi ve tekrarlayan enfeksiyonlar yanında otoimmünparotit, mikrosefali ve boy kısalığı gibi patolojiler görülebilir.

Tablo 1: Hastaların immünolojik değerlendirme sonuçları

Parametreler	Hasta 1	Hasta 2
Absolü Lenfosit Sayısı	0.405 K/l (1.0-2.8)	1.410 K/l (1.0-5.3)
Serum IgG	<152 mg/dl (913-2100 mg/dl)	285 mg/dl (876-2100 mg/dl)
Serum IgM	<17.6 mg/dl (88-440 mg/dl)	<17.4 mg/dl (77-440 mg/dl)
Serum IgA	<6.34 mg/dl (139-440 mg/dl)	<6.25 mg/dl (100-440 mg/dl)
Serum IgG1	<94.2 mg/dl (366-1170)	202 mg/dl (547-1470)
Serum IgG2	37.9 mg/dl (236-685)	72.1mg/dl (77-206)
Serum IgG3	<6.2 mg/dl (24-222)	7.16 mg/dl (24-202)
Serum IgG4	<5.43 mg/dl	<5.43 mg/dl
CD3	90.9%, 0.36 K/l (0.7-2.1K/l)	80.9%, 1.1 K/l (0.8-3.5 K/l)
CD4	65.7%, 0.26 K/l (0.3-1.4 K/l)	32.1%, 0.456 K/l (0.4-2.1 K/l)
CD8	31.7%, 0.12K/l (0.2-0.9 K/l)	34.3%, 0.483 K/l(0.2-1.2 K/l)
CD4/CD8	2.0, (1-3.6)	0.9, (0.9-3.4)
HLA DR	48.6%	48.6%
CD19	6%, 0.02 (0.1-0.5)	13.4%, 0.18 (0.2-0.6)

CD3+CD16+CD56	5.3%	1.9%
CD3-CD16+CD56	5%, 0.02 K/l (0.09-0.6)	5.4%, 0.076 K/l (0.07-1.2)
CD20	10%	13.8%

BOY KISALIĞI İLE BAŞVURAN KIZ ÇOCUKLARINDA UNUTULMAMASI GEREKEN TANI: TURNER SENDROMU

¹Deniz EKİCİ, ²Özlem KARA

¹*Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bursa Yüksek İhtisas Eğitim Araştırma Hastanesi,
Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, Bursa*

²*Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bursa Yüksek İhtisas Eğitim Araştırma Hastanesi,
Çocuk Endokrinoloji Kliniği, Bursa*

GİRİŞ: Turner sendromu (TS) kızlarda en sık görülen kromozom anomalisidir. TS'de birçok organ ve sistem değişik derece etkilense de boy kısalığı ve gonadal disgeneziye bağlı hipogonadizm en sık karşılaşılan bulgulardır. Burada boy kısalığı ile gelip 15 yaşına kadar tanı alamamış TS'li bir olgu anlatılacaktır.

OLGU: Onbeş yaşında kız hasta boy kısalığı şikayetleriyle başvurdu. Ağırlığı 35 kg (-3.61 sds), boyu 134 cm (-4.67 sds) idi. Telarş ve pubarş evre 2 idi. Yele boyun, düşük saç çizgisi, kübitis valgus deformitesi vardı. Hemogram, böbrek fonksiyon testleri, TİT, tiroid fonksiyonları normaldi. AST 90 U/L, ALT 156 U/L saptandı. Kemik yaşı 12 yaş 6 aydı. FSH 106 mIU/mL, LH 15.4 mIU/mL, estradiol <11 pg/mL ile hipergonadotropik hipogonadizmle uyumluydu. USG'de 10x33x4 mm uterus ve hipoplazik overler saptandı. Boy kısalığı, gecikmiş puberte ve dismorfik bulgularla hastada TS düşünüldü. Kromozom analizi 45, X gelen hastaya Turner Sendromu tanısı konuldu. Ekokardiyografisi normaldi. Otoimmün hastalıklara yönelik tiroid antikorları negatif, Anti-gliadin IgG antikor pozitif. Biyopsi çölyakla uyumlu geldi. Diyet ve büyüme hormonu başlandı. İlk yıl uzaması 6 cm /yıldı. Tedavinin ikinci yılında östrojen tedavisi eklendi. Üçüncü yılında büyüme hormonu tedavisi kesildi. Dört yıldır takiplerine devam edilen hastanın son kontroldeki ağırlık 44 kg (-2,16 sds), boy 144 cm (-3,2 sds) idi. Glutensiz diyet ve östrojen tedavisine devam edilmektedir.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Olgumuz boy kısalığı, gecikmiş puberte ve dismorfik bulgularının olmasına rağmen 15 yaşında tanı almıştı. Sadece 2 yıl büyüme hormon tedavisi ile yaklaşık 10 cm boy kazancı sağlanabildi. Meme gelişiminin yeterli olmaması ve adet görmemesi de TS düşündürülen bir bulgudur. Ancak ne aile ne de bir hekim için bu durum bir sorun olarak değerlendirilmemiştir. Özellikle kız çocuklarında 13 yaşına kadar meme gelişiminin olmaması, meme gelişiminden 3 yıla kadar ya da 16 yaşa kadar adet görmemesi durumunda, bizim hastamızda olduğu gibi, ileri inceleme yapılması gerekmektedir. Olgumuza 1 yıl büyüme hormon tedavi verdikten sonra östrojen tedavisi başlandı.

Ayrıca TS'li hastalarda otoimmüniteye yatkınlık vardır ve hastamızda çölyak hastalığı saptanmıştır. Bu nedenle TS vakalarında herhangi bir şikayet olmasa bile otoimmün hastalıklar açısından taramalar yapılmalıdır. Sonuç olarak boyu 2 sds altında ve/veya gecikmiş puberte bulguları olan tüm kız çocukları Turner bulguları olmasa bile karyotip tayini yapılarak TS ekarte edilmelidir.

ADA2 EKSİKLİĞİNDE ADALİMUMAB İLE TEDAVİ EDİLEN SEREBRAL İSKEMİK ATAKLAR.

¹Şükrü ÇEKİÇ, ¹Yasin KARALI, ¹Fatih ÇİÇEK, ²Sara Şebnem Kılıç GÜLTEKİN

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

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

GİRİŞ: Adenozin deaminaz tip 2 eksikliği, erken başlangıçlı vaskülopati, livedo rasemosa, hafif seyirli immün yetmezlik, sistemik ve santral sinir sistemi semptomları ile karakterize otozomal resesif geçişli bir hastalıktır. İlk tarif edilen monogenik vaskülit, ADA2 eksikliğidir. Burada, ağır nötropeni ve geçici serebral iskemik ataklar ile seyreden ve ADA2 eksikliği olan bir olgu sunulmaktadır.

OLGU: On yedi yaşında kız hasta, 2 yaşındayken tekrarlayan ateş, lenfadenopati, diş eti iltihabı, diş kaybı ve tekrarlayan cilt enfeksiyonları ile başvurdu. Fizik muayenesinde submandibular ve submental alanda multipl lenfadenomegaliler ve hepatosplenomegali mevcuttu. Laboratuvar incelemesinde nötropeni (532 / μ L) gözlemlendi. Submandibuler lenf nodundan alınan eksizyonel biyopside lenf nodunda nonspesifik reaktif değişiklikler görüldü. Kemik iliği biyopsisi, miyeloid serinin azalması dışında normaldi. HAX1, ELA2 gen mutasyonları Garmehausen'in laboratuvarı tarafından dışlandı. Tekrarlayan aftöz stomatit ve cilt apseleri nedeniyle G-CSF, 5 mikrogram/kg/gün olarak başlandı. 15 yaşında, tekrarlayan senkop atakları geçirdi. Kardiyovasküler ve nörolojik sistem değerlendirmeleri normaldi. Kraniyal MR doğaldı. Raif Geha'nın laboratuvarı tarafından CECR1 geninde bir çerçeve değiştirme mutasyonu (p.Arg49Alafs) tespit edildi. 2 haftada bir, subkutan, 40 mg adalimumab tedavisi başlandı. Adalimumab tedavisinin ardından senkop atakları kayboldu, ancak nötropeni devam etti. Sonuç ADA2 eksikliği nadir görülen ve çok yönlü olabilen bir vaskülitik sendromdur. Nötropeni bu hastalığın son derece nadir görülen bir belirtisidir. Hastada ADA2 eksikliğinde sık görülen livedoid deri döküntüsü olmamasına rağmen beyinde beyin damar iltihabını düşündüren geçici iskemik atakları vardı.

Sonuç olarak, nötropeni, lenfoid hiperplazi ve serebral vaskülitli olgularda ADA2 eksikliği ayırıcı tanıda bulundurulmalıdır. Adalimumab serebral iskemik atakları önlemede etkili bir biyolojik ajandır.

KEMOTERAPİYE SEKONDER GELİŞEN MİYELODİSPLASTİK SENDROM

**¹Aytül TEMUROĞLU, ¹Gökalep Rüstem AKSOY, ¹Mehtap ERTEKİN,
¹Melike Sezgin EVİM, ¹Birol BAYTAN, ¹Adalet Meral GÜNEŞ**

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji BD

GİRİŞ: Çocukluk çağı miyelodisplastik sendrom kök hücrelerdeki klonal bir defekt sonucu oluşan inefektif hematopoez görülen bir grup hastalıktır. Bu hastalıklar hipersellüler kemik iliğine rağmen bir veya daha fazla sitopeniden oluşur. Çocukluk çağında nadir görülür ve HSCT yapılmazsa kötü prognoza sahiptir.

OLGU: 2012 yılında pre-B ALL tanısı alıp kemoterapisi başlanan 10 yaşında kız hastanın 8. gün yanıtı, 15. gün yanıtı iyiydi. Tanıda büyük mediasten kitlesi olan hastanın 33. günde kitlesi büyük oranda regrese olup, 78. günde kayboldu. Tanıda genetik anomalisi yoktu. Hasta mevcut bulgularla orta risk grubuna alınıp tedavisi devam etti. 2014 yılında tedavisi bitti. Hastanın tedavi kesiminden 4 yıl sonra trombositopenisi tespit edildi. Dalağı giderek büyüdü. 4-5 cm palpabldı. Hastaya yapılan kemik iliği aspirasyonunda %5 blastı ve nötrofillerde displazi bulguları mevcuttu. Kromozom analizi metafazlarda 2 ile 5 nolu kromozomların p10 ve q10 bölgeleri arasında translokasyon ve 7 nolu kromozomun q22 bandından terminal bölgeye kadar delesyon olduğu gözlemlendi. Hastanın vitamin B12 düzeyi 1200, hgbF 15ti. Daha önce kemoterapi alan hastada mevcut bulgularla sekonder MDS düşünüldü. Hastanın örnekleri EWOG MDS çalışma grubuna gönderildi. Sekonder MDS olarak sonuçlandı. Hastaya annesinden kemik iliği nakli yapıldı. Takibine devam edilmektedir.

SONUÇ: Kemoterapiye sekonder MDS özellikle alkileyici ajanlara bağlı oluşur. Kromozomlarda delesyonlar ve sayıca eksilmeler olabilir ve tedaviden 3-5 yıl sonra ortaya çıkabilir. AML dönüşüm potansiyeline sahiptir. Kemik iliğinde blastlar görülebilir. Kemik iliğinde displazi bulguları ve mikromegakaryositler tipiktir. Makrositoz, hgbF yüksekliği, B12 yüksekliği, monositoz diğer bulgulardır ve bizim hastamızın takiplerinde hepsi görülmüştür. MDS tanı koyması zor olan bir hastalık grubudur. Çocukluk çağında açıklanamayan sitopenilerde özellikle aklımıza gelmelidir.

NADİR BİR HİPERNATREMİ NEDENİ: ADİPSİ

**¹Fatma Seden GİZLENCİ, ²Yasemin DENKBOY ÖNGEN,
²Özgecan DEMİRBAŞ, ²Erdal EREN, ²Ömer Faruk TARIM**

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

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

GİRİŞ: Hipernatremi serum sodyum konsantrasyonunun 145 mEq/L üzerinde olmasıdır. Adipsik hipernatremide osmosensörler aracılığıyla susuzluk duyusu kaybolan hastalar, Hiperosmolar dehidratasyona rağmen su içme gereksinimi duymazlar. Kronik veya tekrarlayan hipernatremik dehidratasyonla birlikte genellikle osmotik uyarıya verilen ADH yanıtı sınırlıdır.

OLGU: 15 yaşında kız hasta 9 yıl önce baş ağrısı ve kusma şikayetleri ile dış merkeze başvurmuş. Optik gliom tanısı alan hasta 12 kez opere edilmiş V-P şant takılmış sonrasında nöbet geçirmeye başlayan hastaya Tegretol başlandı. Hastaya ACTH uyarı testi yapıldı ACTH'a kortizol yanıtı normal bulundu. Santal hipotiroidi ve santral Diyabetes İnsipitus tanısı alan hastaya Euthrox, Minirin başlandı. Çok su içme, sık idrara çıkma, konuşma bozukluğu yürüyememe şikayeti ile başvuran hasta mental retardeydi, alt extremitelerde DTR artışı, anizokori ve horizontal nistagmus saptandı. Sol pupil refleksi yoktu. Yapılan tetkiklerinde Na:178 üre:87 kreatin:1.47 idrar dansitesi:1038 bulundu. Hastaya SF ile şok tedavisinden sonra idame hidrasyon tedavisi başlandı. Şant disfonksiyonu yoktu. Hastanın sodyum değerleri günde 12mEq/L geçmeyecek şekilde düşürüldü. Hastanın bilinci düzeldi ve mobilize oldu.

TARTIŞMA: Adipsik hipernatremi, susuzluk hissini uyaran osmosensörlerin doğumsal malformasyon veya edinsel nedenlerle hasara uğramasına bağlı olabilir. Holoprozensefali, korpus kallozum hipoplazisi, vasküler lezyonlar ve kraniofarengioma, suprasellar germinoma ya da pineoloma gibi tümörler nedeniyle gelişebilir. Histiositosis ve sarkoidoz gibi granümatöz hastalıklar; hidrosefali araknoid kist, erken puberte ile birlikte idiyopatik hipotalamik disfonksiyon, AIDS, CMV enfeksiyonu ve “boş sella” sendromu ile birlikte psödötümör serebri adipsik hipernatremi nedeni olarak bildirilmiştir. Ön hipotalamusun lezyonlarında susuzluk hissi kaybedilir ve adipsi gelişebilir. Birlikte Dİ olmasa bile renal ve böbrek dışı yollardan kaybedilen suyu dengeleyecek ölçüde serbest su alımı gerçekleşemeyeceği için hipernatremi gelişir.

SONUÇ: Hastanın övolemik konumda hedef ağırlığına karar verilmelidir. Bu hedefe uygun ağırlığı sağlayacak alınması gerekli günlük sıvı miktarı hesaplanmalıdır. Serum sodyum düzeyi yakından izlenmelidir.

ÇOCUKLARDA AĞIR HUMAN BOCAVİRUS ENFEKSİYONU İÇİN RİSK FAKTÖRLERİ - 5 YILLIK TECRÜBEMİZ

¹Nilay Tuğçe Işık BAYAR, ¹Ayşe CAN, ²Sevin KIRDAR, ³Duygu ERGE, ³Pınar UYSAL

¹Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı

³Aydın Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Alerji Ve İmmünoloji Bilim Dalı

GİRİŞ: Özellikle 5 yaşın altındaki çocuklarda alt solunum yolu enfeksiyonları (ASYE) oldukça önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. Human Bocavirus (HBoV) Parvovirüs ailesi ve Parovirini subgrubuna ait bir solunum yolu virüsüdür. Ülkemizde HBoV enfeksiyonun çocuklardaki sıklığı ve klinik seyri ile ilgili bilgilerimiz kısıtlıdır. AMAÇ: Bu çalışmada, çocukluk çağında alt solunum yolu enfeksiyonu HBoV enfeksiyonunun sıklığı, hastalığın semptom ve belirtilerinin tanımlanması, seyri, tedavi yaklaşımı ile hastalığın neden olabileceği komplikasyonların belirlenmesi amaçlanmıştır.

METHOD: Retrospektif çalışmamızda, hastanemize Ocak 2013 ve Aralık 2017 yılları arasında alt solunum yolu hastalıklarıyla yatan 4098 çocuk hasta ve 5618 yatış dosyası incelendi. Hastalardan multipleks polimeraz zincir yöntemi (PCR) ile 20 solunum yolu virus örneği çalışılan 1168 olgudan 78'inde Bocavirus enfeksiyonu saptandı. Hastaların dosya kayıtlarından demografik verileri, klinik bulguları, hastanede yatış süresi, laboratuvar bulguları (Lökosit, eozinofil, bazofil sayıları ve C-reaktif protein düzeyi) elde edildi.

BULGULAR: HBoV 2013-2017 yılları arasında alt solunum yolu enfeksiyonu ile hastaneye yatırılan çocukların 70'inde (%6) saptanmıştır. Bu olguların 26'sı (%37.1) kız, 44'ü (%62.9) erkekti. Yaş ortalaması 2 yıl (1 -3 yıl), hastanede yatış süresi 5.27 ± 3.97 (1-18 gün) bulundu. Hastaların 26'sında (%37.1) izole HBoV, 24'ünde (%34.3) eşlik eden bir, 20'sinde (%28.6) eşlik eden iki virüs bulunmakta idi. Bu virüsler sırasıyla, rhinovirus (24, %34.3), RSV (12, %17.1), adenovirus (11, %15.7), coronavirus (7, %10), hMPV (4, %5.7), parainfluenza 1/2/3 (5, %7.1), influenza A (H1N1) (3, %4.2) olarak belirlendi. Hastaların 43'ü (%61.4) Akut bronşiolit tanısı alırken, 27'si (%38.6) bronkopnömoni/pnömoni tanısı ile izlendi.

Erkek çocuklarda (bronko)pnömoni daha sık görülmekteydi ($p=0.041$). Akut bronşiolitli hastalar (bronko)pnömoni tanısı alanlara göre anlamlı olarak >2 co-virüs enfeksiyonu geçirmekte idi ($p=0.03$). Ancak, hastalığın tipi ile diğer klinik ve laboratuvar parametreleri arasında anlamlı ilişki saptanmadı ($p>0.05$). Olguların 8'i (%11.4) yoğun bakımda entübe olarak izlendi. Tüm olgular (bronko)pnömoni tanısı aldı ($p<0.001$). YBÜ tedavi edilen olgularda anlamlı eozinopeni ($p=0.036$), bazopeni ($p=0.013$) saptanırken, hiçbirinde çoklu (≥ 3) virüs saptanmadı ($p=0.045$) klinik düzelme ile taburcu edildi.

SONUÇ: HBoV özellikle sütçocuklarında ağır alt solunum yolu enfeksiyonu ve uzun hastane yatışına neden olan önemli bir solunum yolu patojenidir. İlginç olarak, HBoV ile çoklu virüs enfeksiyonu (>2 co-virüs) A.bronşiolit ile ilişkili bulunmuş ve klinik seyir daha hafif seyretmiştir. HBoV enfeksiyonu (≤ 2 co-virus enfeksiyonu) ile ilişkili (bronko)pnömoni, eozinopeni ve bazopeni varlığı daha ağır klinik seyir ile ilişkilidir.

TUBER CİNEREUM HAMARTOMU SAPTANMIŞ PUBERTE PREKOKSLU BİR OLGU

¹Çisnel SEZER, ²Yasemin DENKBOY ÖNGEN, ²Özgecan DEMİRBAŞ,
²Erdal EREN, ²Ömer Faruk TARIM

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD, BURSA
²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD, Çocuk Endokrinoloji BD. BURSA

GİRİŞ. Puberte prekoks; Sekonder cinsiyet özelliklerinin belirginleştiği yaştan, bu özelliklerin normal popülasyonda görülmeye başladığı yaş ortalamasından 2.5 SD daha öne kayması erken puberte olarak yorumlanmaktadır. Kız çocuklarda bu yaş ortalama 8 yaş iken; erkek çocuklarda 9 yaş olarak kabul edilmektedir. Pubertenin başlaması; kızlarda Tanner evre II meme gelişimi, erkeklerde testis volümünün 4 ml'nin üstüne çıkması esas alınmaktadır.

OLGU: 9 aylık kız hasta vajinal kanama, memelerde büyüme şikayetiyle tarafımıza başvurdu. Bir aydır fark edilen memelerde büyüme artışı ve 3 gün süren şüpheli menstrüel kanama mevcuttu. Fizik muayenesinde ağırlığı 8660gr (10-25p), boyu 70 cm(75-90p), baş çevresi 44.5 cm(50-75p) ölçüldü. Telaarş evre 2-3, pubarş evre 1 olarak değerlendirildi. Hastanın kemik yaşı 1 yaş 6 ay ile uyumlu olarak görüldü. Tetkiklerinde FSH:5,98 IU/L, LH:7,06 IU/L, E2:119 ng/L olarak sonuçlandı. Santral puberte prekoks olarak değerlendirildi. Çok erken yaşta görülmesi nedeniyle santral patolojilerin dışlanması amacıyla hipofiz ve kraniyal MR değerlendirildi. Tuber cinereum hamartomu gözlemlendi. Botroid sarkom ve olabilecek diğer genitoüriner patolojileri değerlendirmek için yapılan pelvik ultrasonografisinde; uterus yaşa göre büyük (41x14x14mm), endometrium hafif hiperplazik, sol overde en büyüğü 7 mm çapında birkaç adet kist saptandı. Tüm tetkikleri ile değerlendirilen ve santral patolojiye bağlı puberte prekoks düşünülen hastaya puberte durdurulması amacıyla GnRH agonisti olan leuprolide asetat tedavisi ayda 1 kez olmak üzere başlandı. Tedavi sonrası menstrüel kanama tekrarı olmadı ve telarş geriledi. Hormonal tedavinin olumlu sonuç vermesi nedeniyle ve hamartomun neden olduğu başka sorun bulunmaması nedeniyle 6 ay aralarla MR izlemi planlandı.

TARTIŞMA: Puberte prekoks santral-periferik puberte prekoks diye ikiye ayrılmaktadır. Gerçek puberte dememiz için ilk olarak telarş ile başlamalıdır. Kız çocuklarda santral puberte prekoksun en sık nedeni idiopatik iken; erkek çocuklarda santral patolojiler ön plandadır.

Yalancı puberte prekoks ise pubarş ya da adrenarş ile başlayabilmektedir. LH değerinin 0.3 üzerinde oluşu santral pubertenin başladığının gösterir. E2:119 ng/Lve pelvik ultrasonografisinde uterusun yaşa göre büyük (41x14x14mm) olarak saptanması over yanıtının olduğunu gösterir. Olgunun Hipofiz MR'ında tuber cinereum hamartomunun görülmesi santral puberte prekoks ile uyumlu olduğunu gösterdi.

SONUÇ: Sıklıkla erkeklerde gelişen puberte prekoks santral kitlelere bağlı görülmekteyken, kızlarda santral patolojilere bağlı puberte prekoks daha nadirdir. Nadir de olsa puberte prekoks ile gelen çok küçük yaşlardaki kız çocuklarında altta yatan santral nedenlerin de olabileceğini unutmamalıyız.

HİPOFİZ ADENOMLU BİR OLGUDA CUSHİNG HASTALIĞI

**¹Çisnel SEZER, ²Yasemin DENKBOY ÖNGEN, ²Özgecan DEMİRBAŞ,
²Erdal EREN, ²Ömer Faruk TARIM**

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

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

GİRİŞ: Cushing hastalığı çocukluk ve adolesan yaş grubunda endojen Cushing sendromunun en sık nedenidir ve Cushing sendromu olgularının yaklaşık %75-80'nini oluşturur. Cushing hastalığının büyük çoğunluğu ACTH salgılayan hipofiz mikroadenomlarından kaynaklanır. Adenom 10 mm'den küçük ise mikroadenom olarak adlandırılır. Makroadenomlar ise nadirdir.

OLGU: 12 yaşında erkek hasta; yaklaşık 3 yıl önce giderek kilo almaya başlaması ve boy kısalığı da fark edilmesi üzerine dış merkeze başvuran hastada cushingoid görünüm olması ve herhangi bir ilaç kullanımı olmaması nedeniyle Cushing sendromu açısından değerlendirilme yapılmış ve ACTH salgılayan hipofiz mikroadenomu saptanmış ve kitle eksizyonu amacıyla sol hemihipofizektomi yapılmış. Post operatif dönemde ACTH değerlerinde düşme olmaması nedeniyle; 2.kez sol hemihipofizektomi operasyonu yapılan hasta ACTH ve kortizol yüksekliği devam etmesi nedeniyle ileri tetkik ve tedavi amacıyla tarafımıza başvurdu. Başvurudaki fizik muayenesinde boyu 3 persentil altında ve cushingoid görünümü mevcuttu. Egzoftalmi, bufalo hörgücü ,trunkal yağlanma, lipomasti, boyunda ve aksillada akantozis ,meme uçlarında hiperpigmentasyon dikkat çekiciydi. Laboratuvar incelemelerinde diurnal ritmin bozulduğu görüldü ve 24 saatlik idrar kortizolü yüksek saptandı ve diğer hipofiz hormonlarında yetersizlik gözlemlendi. Uzun süredir endojen kortizole maruz kalan hastada kemik dansitometrisinde Z skoru boy yaşına göre -2.3 geldi. Direkt grafilinde osteoporoza bağlı çökme fraktürü saptandı. Bu nedenle iv bifosfanat (pamidronat) tedavisi başlandı. Kontrol amaçlı çekilen hipofiz MR'ında heterojen kontrastlanan rezidü hipofiz dokusu izlendi. Olgunun 2 kez transsfenoidal hipofizektomi olmasına rağmen sebat edilen kortizol yüksekliği olması nedeniyle öncelikle medikal tedavi ile (ilk seçenek ketokonazol) kortizol baskılanmasının sağlanmaya çalışılması başarısızlık durumunda kraniyotomi ile hipofizektomi yapılabileceği sonucuna varıldı.

Ketokonazolün temin edilememesi nedeniyle cabergolin (dopamin antagonisti) tedavisi başlanarak hasta izleme alındı. Uygun doz cabergolin tedavisine rağmen kortizol baskılanamayan hastaya aylık intramusküler formda sandostatin (somatostatin) tedavisi başlandı.

TARTIŞMA: Pasireotide subkutan uygulanan, uzun etkili sentetik somatostatin analogudur. Yetişkin olgularda sık kullanılmakla birlikte tedavi başarısı yüksek olarak bildirilmiştir ancak çocuk olgular açısından tecrübe yoktur. Ayrıca yetişkin olgularda gamma knife radyoterapi tedavisi de yaygın kullanılmaktadır. Çocuklarda gamma knife tedavisi yanıt süresinin uzun olması nedeniyle sık kullanılmamaktadır.

SONUÇ: Cushing hastalığı çocukluk yaşında sık karşılaşılan bir tanı olmamakla birlikte; tedavi algoritması açısından daha çok çalışmaya ihtiyaç vardır. Olguda cabergolin ve sandostatin tedavi yanıtı yakın takip edilmekle birlikte; tedavi yanıtına göre yeni tedavi yöntemleri açısından değerlendirme yapılacaktır.

SAÇ BOYASINA BAĞLI ALERJİK KONTAKT DERMATİT; BİR OLGU SUNUMU**¹Sümeyye ERTEK, ²Şükrü ÇEKİÇ, ³Yasin KARAALİ, ³Nihat SAPAN***¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları ABD.**²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları - Çocuk Allerji Bilim Dalı**³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları- Çocuk Allerji Bilim Dalı*

GİRİŞ: Alerjik kontakt dermatit çeşitli etkenlere karşı gelişen gecikmiş tip (tip IV) aşırı duyarlılık sonucu oluşur. Temas sonrası deride; kırmızı, kaşıntılı, iltihaplı ve/veya kabarcıklı lezyonlar gibi ön reaksiyonlar ve deride pullanma, kabalaşma, çatlaklar ve renk değişikliği gibi kronik değişiklikler görülebilir. Kozmetik ürünler ve saç boyaları kontakt dermatitin önemli nedenlerindendir. Burada saç boyası kullanımı sonrası gelişen alerjik kontakt dermatit tanılı bir olgu sunulmaktadır.

OLGU: On altı yaşında kız hasta tarafımıza yüzde kızarıklık, şişlik yakınması ile başvurdu. Yakınmalarının saçını boyadıktan 2 saat sonra başladığı öğrenildi. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenede saçlı deride kızarıklık, şişlik ve yüzde yaygın ödem olduğu tespit edildi. Laboratuvar bulgularında anormallik saptanmadı. Alerjenlerle deri prik testi negatif saptandı. Sistemik antihistaminik ve steroid tedavisi sonrası yakınmaları geriledi. İzleminde atopi yama testinde fenilendiamine ile 24. ve 72. Saatte pozitif reaksiyon oluştuğu görüldü. Mevcut bulgularla hastaya P-fenilendiamin (PPD) alerjisi tanısı konuldu ve fenilendiamin içeren ürünleri kullanmaması gerektiği konusunda bilgilendirildi.

TARTIŞMA: P-fenilendiamin, saç boyaları ve kına dövmeleri için kullanılan aromatik bir amindir. PPD aynı zamanda yaygın bir alerjendir ve genellikle saç boyasına bağlı alerjinin yaygın nedenidir. P-fenilendiamin içeren kozmetiklerin erken yaşta kullanılmaya başlanması duyarlılık sıklığının artışında önemli rolü olduğu düşünülmektedir. Ailelerin kozmetik ürünlerin PPD gibi ciddi alerjik reaksiyonlara neden olabileceği konusunda uyarılması önemlidir.

SOLUNUM YETMEZLİĞİNİN NADİR BİR NEDENİ SMARD1 SENDROMU: OLGU SUNUMU

²Yakup CANITEZ, ³Şükrü ÇEKİÇ, ³Yasin KARALI, ¹Çisel SEZER,
³Fatih ÇİÇEK, ²Nihat SAPAN

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

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

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk İmmunolojisi Ve Alerji Bilim Dalı, BURSA

GİRİŞ: Spinal müsküler atrofi ve respiratuvar distres tip 1 (SMARD1) sendromu genellikle bebeklik döneminde başlayan kas güçsüzlüğü ve solunum yetmezliğine neden olan nadir görülen otozomal resesif bir hastalıktır. Tipik olarak doğum sonrası 6 hafta ila 6 ay arasında solunum güçlüğü, zayıf ve tiz ağlama, beslenme sorunları ve tekrarlayan pnömoni atakları görülür. Bu sendromda diyafragma paralizisi nedeniyle ani solunum yetmezliği gelişir. Burada diyafragma paralizisi nedeniyle evantrasyon saptanan ve hipotonik infant bulguları olan SMARD tip1 sendromu tanısı konulan olgu sunulacaktır.

OLGU: On sekiz aylık erkek hasta ilk kez altı aylıkken, emme azlığı, tartı alımında azalma, sık nefes alma ve ses kısıklığı yakınmaları ile başvurdu. Öyküsünde; 37 hafta 4 günlük iken normal vajinal yolla 1890 gram ağırlığında APGAR 6-8 olarak doğduğu, 3 aylıkken önce emmede isteksizlik, kilo alımında azalma, 15 gün önce de yeterli beslenememe, sık nefes alma ve ağlarken sesinin kısık çıkması yakınmalarının başladığı öğrenildi. Fizik muayenede; taşipne (64/dk), dispne, hipotonisite, üçgen yüz görünümü ve pes ekinovarus saptandı. Akciğer grafisinde sağ diafragma da evantrasyon tespit edildi. İzleminde solunum sıkıntısı artan ve bu nedenle entübe edilen hastaya diyafragma plikasyonu operasyonu yapıldı. Hipotonisite nedeniyle yapılan kas biyopsisinde spinal musküler atrofi (SMA) ile uyumlu bulgular saptandı. SMA gen mutasyonları negatif saptanması üzerine hastada hipotonik ve diyafragma paralizisi olması nedeniyle SMARD1 sendromu düşünülererek yeniden genetik değerlendirme yapıldı. Yapılan analizde hastanın IGHMBP2 geninde p.Leu236* (c.707T>G) ve p.Gln632Hisfs*4 (c.1894_1910del17) compound heterozigot mutasyon saptandı. Bu mutasyon ve klinik bulgularla SMARD1 sendromu tanısı konulan hasta ev tipi mekanik ventilatörde trakeostomize şekilde takip edilmektedir.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Atipik SMA bulguları ve etyolojisi saptanamamış solunum sıkıntısı olan hastalarda SMARD1 sendromu tanısı da düşünülmelidir.

NADİR GÖRÜLEN BİR BÜLLÖZ DERMATOZ: İNCİR DERMATİTİ

²Yakup CANITEZ, ²Şükrü ÇEKİÇ, ²Fatih ÇİÇEK, ¹Sabiha IŞIK,
²Yasin KARALI, ²Nihat SAPAN

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

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

GİRİŞ: Fitofotodermait, incir gibi bazı bitkilerin dalları ve yapraklarında bulunan furokumarin olarak bilinen (psorolen..) kimyasal maddelerin deri yüzeyinde ultraviyole B ışınlarıyla etkileşimi sonucu oluşan fototoksik bir dermatozdur. Burada incir yaprağı ve sütü ile teması sonrası vezikülobüllöz dermatit gelişen bir olgu sunulmaktadır.

OLGU: On üç yaşında kız hasta, sağ elinde eritemli ve ödemli zeminde gelişen vezikülobüllöz lezyonlarla başvurdu. Öyküsünde 5 gün önce incir yaprağı ve sütü ile teması sonrası ellerinde kızarıklık ve kaşıntı şikâyeti başladığı iki gün sonra ise sağ elde kızark ve kaşıntılı lezyonların veziküllü ve büllü lezyonlara dönüştüğü öğrenildi. Olgunun özgeçmiş ve soy geçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde; sağ elde ve parmaklarda yoğun büllöz lezyonlar, sağ dirsek iç yüzünde makülopapüler lezyon, sağ el bileğinde eritem, ödem ve ısı artışı, sol elde ise sadece veziküler lezyonlar saptandı. Laboratuvarında; tam kan sayımı ve kan biyokimyası normaldi. Total IgE 20,8 kU/L ve C reaktif protein negatif saptandı. Bülden alınan sıvıdan gönderilen bakteri kültüründe üreme saptanmadı. Hastaya tipik öykü ve muayene bulguları nedeniyle incir dermati tanısı konuldu. Metilprednizolon (1 mg/kg/gün), setirizin, sistemik antibiyotik (sefotaksim ve klindamisin), lokal cilt bakımı ve elevasyon tedavileri uygulandı. Yatışının 10. günü şikayetleri tamamen gerileyen olgu ayaktan izleme alındı.

TARTIŞMA: Büllöz dermatozların ayırıcı tanısında fitofotodermatit tanısı düşünülmeli ve bitkilerle temas öyküsü sorgulanmalıdır. Özellikle incir yetiştiriciliği yapılan bölgelerde hastaların ve hekimlerin bu konuda farkındalık sahibi olmaları önemlidir.

ANAHTAR KELİMELER: Fitofotodermatit, incir dermatiti, furokumarin

EBV MONONÜKLEOZU SONUCUNDA OLUŞAN KOLESTAZ : OLGU SUNUMU

¹Gonca Handan ÜSTÜNDAĞ, ¹İbrahim Etem PİŞKİN, ¹Nihal HOŞGÜL, ¹Aslısu Akdeniz VURUNBİĞİ, ¹Ülkü Benan SEVİM

¹Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji BD, Çocuk Sağlığı Yoğun Bakım

GİRİŞ: EpsteinBarr Virüsü (EBV), enfeksiyözmononükleoza neden olan herpes virüs türüdür. Çoğu EBV enfeksiyonuasemptomatiktir. Genellikle EBV enfeksiyonu ateş, boğaz ağrısı ve lenfadenopatiden oluşur. Enzim anormallikleri, kolestazdan daha çok hepatit ile ilişkilidir. EBV mononükleozundan şiddetli kolestatik sarılık nadiren bildirilmiştir.

OLGU: 7 yaş erkek hasta yüksek ateş, halsizlik, kusma ve sararma şikayetiyle başvurdu. 5 gün önce başlayan halsizlik ve yüksek ateş yakınmaları olmuş. Antipiretik ve analjezik kullanılmış. Kan tetkiklerinde hiperbilirubinemi saptanmasından tarafımıza yönlendirildi. Hastanın uyku hali vardı.Tonsilleri-orofarenksi hiperemik , gövde ve skleraları ikterik, HSM mevcut, traube kapalıydı.Döküntüleri mevcuttu.Kan tetkiklerinde;WBC: 26.100 HGB: 9.6 g/dl HCT: %29.2 MCV: 75.8 fl PLT: 50.000 AST: 122U/L ,T.bil: 10.72mg/dl, İD.bilirubin: 4.01mg/dl,D.bil.:6.71mg/dl, üre:89 mg/dl, Cr: 1.0 mg/dl Klor: 94 mmol/L Sodyum:129 mmol/L, Potasyum:3.2 mmol/L, Fosfor:2.8mg/dl, Amilaz:157 U/L, ALP:723 U/L, LDH: 729 U/L Albumin:2.3 g/dl , Amonyak:105 mcg/dl, CRP:244,5mg/L, Procalcitonin:6.12 ng/ml idi.PTZ:18.3sn, INR: 1.63, APTT: 30.8 sn idi. İdrar:Bilirubin+ Ürobilinojen+ Dansite:1010 Ph:7 ve hızlı streptokok testi negatifti.Rehidratasyon tedavisi düzenlendi. ALP, total ve direkt bilirubin yüksekliği olan hastaya ursodeoksikolik başlandı. CRP yüksekliği,ateşi olduğundan sefotaksim başlandı.Koagülasyon bozukluğu olan hastaya K vitamini uygulandı. Kliniği evre 1 hepatik ensefalopati olarak değerlendirildi. Laktuloz tedavisi ve hepatamine başlandı. Hepatobiliyer ve portal vendoppler USG yapıldı. HSM ve safra kesesi duvar kalınlığı artmış saptandı. Albumin değeri 1.8 gr/dl saptandı, albumin verildi. Takibinde en yüksek total bilirubin değeri: 21.67 mg/dl, D.bil: 12.45 mg/dl, İD.bil.değeri: 9.22 mg/dl saptandı. Hastanın EBV EBNA IgG,VCA IgG,EBV EA ,EBV VCA IgM pozitif saptandı.EBV DNA PCR 2630 kopya/ml ile pozitif saptandı.Hastaya EBV hepatiti ön tanısıyla prednizalon başlandı. Böbrek fonksiyonlarında düzelme gözlemlendi. İkteri yüzünde ve gözlerinde devam etmekle birlikte gövdede azaldı. Kliniği ve lab bulguları düzeldi. Taburcuğu edildi.

SONUÇ VE TARTIŞMA: EBV'nin enfeksiyöz hepatitin nedenlerinden biri olduğu bilinmektedir. Viralenfeksiyon kaynaklı Akalkülozkolestik pediyatrik popülasyonda nadirdir. Çocukluk çağında klinik tabloları ve laboratuvar verileri nonspesifiktir, klinik teşhisi zordur. Burada EBV'nin çeşitli hedef organlar üzerindeki immünolojik mekanizmasının rolünün aydınlatılması için ileri çalışmalara ihtiyaç olduğu görülmektedir.

VİSSERAL LEİSHMANİYAZIS

Nazmiye YÜKSEK*, **Mutlu YÜKSEK****, **Ülkü Benan SEVİM*****,
Şefik YURDAKUL****, **Zuhal ÖRNEK*****, **Füsün CÖMERT******

*Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji-Onkoloji BD**

**Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Alerji BD,

***Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

****Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi Mikrobiyoloji AD

GİRİŞ: Viseral leishmaniasis ateş, splenomegali ve pansitopeni ile seyredabilen bir enfeksiyon hastalığıdır. Hastalığın sık görüldüğü bölgeler dışında çeşitli enfeksiyonlar, primer ve sekonder hemofagositik sendromlar ve akut lösemiler de benzer bulgularla seyredebileceği için, ilk akla gelen tanılar arasında olmayabilir. Burada infantil dönemde pansitopeni etyolojisine yönelik yapılan kemik iliği aspirasyon yaymalarında saptanan leishmania amastigotları ile kala azar tanısı alan 2 olgu sunulmuştur.

OLGU1 : Dirençli ateş ve kan değerlerinde düşüklük nedeniyle bölümümüze sevk edilen 11 aylık erkek bebeğin öyküsünden bir haftadır devam eden ateş ve iştahsızlık yakınmaları olduğu öğrenildi. Fizik incelemesinde ateş, solukluk, kriptik tonsillit ve HSM saptandı. Tetkiklerinde hb, lökosit, trombosit düşüklüğü ve CRP yüksekliği dışında patoloji saptanmadı. Lösemi ön tanısı ile yapılan kemik iliği yaymasında leishmania amastigotları saptandı. Viseral leishmaniasis tanısı ile başlanan lipozomal amfoterasin B tedavisi sonrasında klinik ve laboratuvar bulguları düzeldi.

OLGU2 : 8 aylık kız bebek yüksek ateş, yeşil renkli ishal, hırıltılı öksürük şikayetleri ile tarafımıza başvurdu. Öyküsünden yakınmalarının 5-6 gündür devam ettiği, halsiz ve iştahsız olduğu öğrenildi. Fizik incelemesinde solukluk, orafarenkste hiperemi ve splenomegali saptandı. Tetkiklerinde anemi, lökopeni, trombositopeni olduğu görülen hastanın TG ve fibrinojen düzeylerinin de yüksek olması nedeniyle ön planda hemofagositik sendrom düşünüldü. Hemofagositik sendrom? Lösemi ? ön tanılarıyla yapılan kemik iliği yaymasında atipik hücre-blast saptanmayan hastanın hemofagositoz açısından ayrıntılı değerlendirilmesi sırasında leishmania amastigotları görüldü. Hastalık serolojik olarak pozitif saptandı. Lipozomal amfoterasin B tedavisi ile klinik ve laboratuvar bulguları düzeldi.

SONUÇ VE TARTIŞMA : Leishmania enfeksiyonu sık görüldüğü bölgelerde ateş, splenomegali ve pansitopeni gibi bulgularla başvuran hastalarda ilk araştırılan hastalıklardan biri olurken, bölgemiz gibi nadir görüldüğü bölgelerde kolay akla gelmediği için tanısı gecikebilmektedir. Hastalığın sık görülmeyen bir yaş altı bebekler dahil tüm çocuklarda ateş, splenomegali ve pansitopeni nedeniyle yapılan kemik iliği aspirasyon yaymalarının bu olasılık göz önünde bulundurularak değerlendirilmesi tanı gecikmesini önlemede önemli rol oynayacaktır.

CROHN HASTALIĞI BENZERİ SEMPTOMLARLA BAŞVURAN PERFORE AKUT APANDİSİT VAKASI: OLGU SUNUMU

¹Enes İN, ¹Gülce YÖRÜK, ²Taner ÖZGÜR, ²Kadriye Nil KAPTAN,
²Tanju ÖZKAN, ³Ayşe PARLAK, ³İrfan KIRIŞTIOĞLU

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenterolojisi BD

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi AD

GİRİŞ: Crohn hastalığı (CH) karın ağrısı, ishal, kilo kaybı, ateş, deri döküntüleri, bazen eklem ağrısı-şişliği gibi bulgularla ortaya çıkan, kronik bir hastalıktır. Semptomlar akut apandisit ile karışabilmektedir. CH komplikasyonları fistül, apse, perianal hastalık ve intestinal darlık şeklinde görülür.

OLGU: on iki yaşında kız hasta 20 gündür olan karın ağrısı ve ishal, aralıklı kusma ve son 2 haftada 5 kilo kaybı şikayetleri ile tarafımıza başvurdu. Vital bulguları stabil olan hastanın fizik muayenesinde dehidrate görünümü ve barsak sesleri hiperaktif saptandı. Laboratuvar tetkiklerinde lökositozu ve CRP yüksekliği, gaita freshinde bol lökosit olan, Batın USG de ince barsak mezenterisi hafif ödemli görünümde saptanan hasta Sefotaksim tedavisi başlanarak, akut gastroenterit ve inflamatuvar barsak hastalığı ön tanısı ile yatırıldı. Abdomen BT de Pelviste douglas poşundan yukarıya doğru uzayan 75x56 mm boyutlu kalın cidarlı içerisinde hava imajı izlenen abse kavitesi izlendi. Kontrast madde sonrası bu kaviteye distal ileal ans düzeyinden kontrast ekstrevasasyonu izlendi. Apandiks ayrıca vizualize edilememiştir. Bulgular öncelikle inflammatuar bağırsak hastalığı ve buna bağlı fistül+abse poşu lehine değerlendirildi. Hasta çocuk cerrahisi ile konsülte edildi. Perkütan Abse Drenajı sonrası drenaj kateterinden intestinal içerik gelen hastanın verilen metilen mavisinin de foley idrar sondasından geldiği görüldü, İntestinevezikal fistül olarak değerlendirildi. Ön planda İnflamatuvar barsak hastalığına bağlı intestinevezikal fistül düşünülerek eksploratif laparotomi kararı alındı. Crohn hastalığına ait bulgu izlenmedi. Mezenterde kalınlaşma yada patolojik mezenter lenf nodu görülmedi. Perforasyon ve fistül açısından bakıldığında patoloji saptanmadı. Apendiks pelvik yerleşimli olup uç kısmında perforasyon görüldü. Apendektomi yapıldı. Mesane foley kateterden sıvı verilerek dolduruldu fistül açısından bakıldığında fistül görülmedi. Plastrone apandisit olarak değerlendirildi. Postoperatif tedavisi tamamlanan hasta

ayaktan takibe alındı.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Karın ağrısı, kusma, ishal gibi nonspesifik şikayetler ile gelen olgularda anamnez ve fizik muayene ile ayırıcı tanıda İBH- Akut apandisit düşünülmelidir. Apandisit, çocukluk çağında en sık karşılaşılan acil durumlardan biridir. Zamanında müdahale edilmediğinde perfore apandisit, plastrone apandisit ya da apendiks absesi ile sonuçlanabilir. Bu olgu erken tanı ve tedavinin önemini vurgulamak için sunulmuştur.

SENKOPLA BAŞVURAN İNTERSTİSYEL AKCİĞER HASTALIĞI: OLGU SUNUMU

²**Yakup CANITEZ**, ³**Şükrü ÇEKİÇ**, ³**Yasin KARALI**, ⁴**Mete Han KIZILKAYA**,
¹**Gizem Ezgi ŞEN**, ¹**Ömer VAROL**, ⁴**Fahrettin UYSAL**, ⁴**Özlem BOSTAN**,
²**Nihat SAPAN**

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

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

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk İmmunolojisi Ve Alerji Bilim Dalı , BURSA

⁴Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı , BURSA

GİRİŞ: Çocukluk çağı interstisyel akciğer hastalığı, önemli morbidite ve mortalite ile ilişkili, geniş heterojen bir grup nadir hastalığı içerir. Pulmoner hipertansiyon, interstisyel akciğer hastalığı olan erişkinlerde sağ kalımı azaltan yaygın bir komorbiditedir, çocuklarda görülme sıklığı çok azdır. Burada daha önce hiç semptom vermeyen, senkop ile tarafımıza başvuran interstisyel akciğer hastalığı tanısı konulan bir olgu sunulacaktır.

OLGU: On beş yaşında kız hasta, koşarak 3 kat merdiven çıktıktan sonra eve girer girmez sendeleyerek yere düşme ve bayılma şikayeti ile tarafımıza başvurdu. Fizik muayenesinde; 2/6 sistolik üfürüm dışında diğer sistem muayeneleri doğaldı. Vital bulguları stabildi. Tam kan sayımı ve biyokimya normaldi. EKG sinde sağ ventrikül hipertrofi bulguları mevcuttu. BNP değeri yüksek saptanan hastanın EKO sunda ; sağ kalp yapıları geniş ve pulmoner arter basıncı 85 mm Hg izlendi. Sol ventrikül hipertrofisi saptandı. Pulmoner hipertansiyon (PH) tanısı aldı. Katater anjiyografide primer kardiyovasküler patoloji saptanmadı Ayırıcı tanı için çekilen Toraks HRCT de interstisyel akciğer hastalığı düşündüren bulgular saptandı.. Pulmoner hipertansiyonun sekonder olduğu düşünüldü. Bronkoskopide ; her iki bronş ağacı mukozasında frajilite dışında özellik saptanmadı. BAL örneğin histolojisinde özellik saptanmadı, tüberküloz negatif ve CMV DNA negatif saptandı. Akciğer perfüzyon sintigrafisinde; sağ akciğer apekte üst lob posterior segmentte hipoperfüzyon, sol akciğer lingula ileri derecede hipoperfüze olarak değerlendirildi. BT anjiyo'da ana pulmoner arter ve dallarında genişlik, ana pulmoner arter ve ana segmenter arterlerde herhangi bir tromboembolik durum defekti saptanmadı. Tekrarlayan ölçümlerde D-Dimer negatif saptandı.

İmmünolojik tetkiklerinde iki defa hipogamaglobulinemi saptandı. (İmmünolojik açıdan genetik tetkikleri devam etmektedir). PPD Negatifti. Sarkoidoz açısından ACE ve 25 OH D vit düzeyleri normal saptandı. Solunum fonksiyon testi normal olarak değerlendirildi. Deri prick testinde polen ve ev tozu akarı duyarlılığı saptandı. Enalapril, forosemid, bosentan ve inhale steroid tedavileri almakta olan hastaya akciğer biyopsisi planlandı.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Çocukluk çağı interstisyel akciğer hastalığı, bebekleri, çocukları ve gençleri etkileyebilen bir grup nadir akciğer hastalığı için geniş bir terimdir. Bu hastalıkların kronik öksürük, hızlı nefes alma ve nefes darlığı gibi benzer semptomları vardır. İnterstisyel akciğer hastalığı olan çocuklar için prognoz oldukça değişkendir ve pulmoner hipertansiyon (PH) mortalitenin en büyük klinik belirleyicisidir.

PATENT DUKTUS ARTEİOSUSTA PRO-BNP DÜZEYLERİ NE KADAR ANLAMLI?

¹Ferzane Ebrar SERDAR, ¹Cihat ŞANLI, ¹Nilüfer GÜZOĞLU,
¹Didem ALİEFENDİOĞLU

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

AMAÇ: PDA'nın hemodinamik anlamlılığını belirlemede biyokimyasal belirteçlerin kullanımı ile ilgili sınırlı sayıda çalışma bulunmakta ve sonuçlar geniş bir dağılım göstermektedir. Bu çalışmada, ekokardiyografik incelemesinde PDA saptanan prematüre yenidoğanlarda pro-BNP'nin anlamlı PDA'nın belirlenmesinde duyarlılık ve özgüllüğünün araştırılması amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Çalışmamıza, son 2 yıllık sürede Yoğun Bakım Ünitimizde izlenen ve ekokardiyografik incelemesi olan prematüre yenidoğanlar dahil edildi. Bebekler, duktus çapları 2mm'nin altında olanlar (Grup 1) ve 2mm ve üzerinde olanlar (Grup 2) olmak üzere iki gruba ayrılarak tedavi gereksinimleri, proBNP, Troponin düzeyleri ve pozitif inotrop desteği gereksinimleri açısından karşılaştırıldı.

BULGULAR: Çalışmaya alınan bebeklerin (n=95) ortalama ve SD olarak gebelik yaşı ve doğum ağırlığı sırasıyla $31,6 \pm 3,3$ hafta, $1826 \pm 764,7$ gram idi. Bebeklerin %58,9'u noninvaziv ventilasyon, %28,4'ü invaziv ventilasyon desteği alırken, %38,9'unda RDS nedeniyle sürfaktan uygulanmıştı. Çalışmaya alınan tüm bebeklerin, ekokardiyografik incelemesinde ortalama ve SD olarak duktus çapı $1,9 \pm 0,57$ mm; LA/AO $1,53 \pm 0,32$ idi. Pro-BNP ve Troponin'in ortanca değerleri ise sırasıyla 5289 pg/ml ve 0,34 pg/ml olarak bulundu. Bebeklerin %37,9'sinde tedavi gereksinimi oldu ve bunların %18,9'unda Ibuprofen tedavisi tek kür, %16,8'inde ise 2 kür olarak uygulandı. Gebelik yaşı ve doğum ağırlıkları açısından benzer olan Grup 1 ve 2, tedavi gereksinimleri, proBNP düzeyleri ve pozitif inotrop desteği gereksinimleri açısından farklılık göstermekteydi. Duktus çapı 2 mm altında olan 52 bebeğin % 25'ine tedavi başlanırken, duktus çapı 2 mm ve üzerinde olan 43 bebeğin % 53,4'üne tedavi verilmişti ($p= 0,004$) ve proBNP düzeyleri arasındaki fark anlamlıydı ($p= 0,000$) Ayrıca, pro-BNP için "cut off" değeri 6073 pg/ml olarak alındığında, duyarlılık %71; özgüllük ise %81 olarak bulundu ve bu düzey için pozitif prediktif değer %75,6; negatif prediktif değer %77,8; geçerlilik oranı ise %76 idi.

SONUÇ: PDA tanısı ve hemodinamik anlamlılığın değerlendirilmesinde ekokardiyografik inceleme altın standarttır. Biyokimyasal belirteçlerin, değerlendirme kolaylığı ve ekokardiyografik değerlendirme olanağının olmadığı durumlarda, kullanılabilirlik açısından önemli bir avantaj sağlayacağı düşünülmekle birlikte, çalışmamızın sonuçları bu belirteçlerin tek başına kullanıldığında duyarlılık ve özgüllüğünün çok iyi olmadığını göstermektedir.

KRONİK GRANÜLOMATÖZ HASTALIK TANISI ALAN İKİ OLGU

**²Fatih ÇİÇEK, ¹Mevlûde TURAN, ²Şükrü ÇEKİÇ, ³Yasin KARALI,
⁴Sara Şebnem Kılıç GÜLTEKİN**

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

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

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

⁴Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk İmmünolojisi Bilim Dalı

GİRİŞ: Kronik granüloamatöz hastalık (KGH), NADPH oksidaz enzim defektine bağlı hücre içi öldürme yeteneğinin bozulduğu nadir bir immün yetmezliktir. Sıklığı yaklaşık 1: 250,000 doğum olarak bildirilmektedir. Hastalar tekrarlayan cilt enfeksiyonları, pnömoni, akciğer abseleri, süpüratif lenfadenit, inatçı ishal, karaciğer apseleri, perianal apseler ile karşımıza gelebilir.

OLGU 1: Dokuz aylıkken servikal lenfadenit nedeniyle tedavi alan 18 aylık erkek hasta 15 gündür devam eden ateş yüksekliği ile 3. basamak bir sağlık kuruluşuna başvurmuş. Hastaya iki hafta IV antibiyotik verilmiş. Taburcu olduktan 2 gün sonra 39,3 C'ye kadar yükselen ateş yakınması ile tekrar aynı merkeze başvurmuş. Olgu, lenfadenit öyküsü olması ve ateşlerinin kontrol altına alınamaması nedeniyle immün yetmezlik şüphesiyle tarafımıza yönlendirilmiş. Anne baba arasında 2. Derece kuzen evliliği vardı. Fizik muayenesi, sağ malleol lateral yüzünde 2 cm çaplı fluktuasyon veren cilt altı lezyon dışında normaldi. Tetkiklerinde; tam kan sayımı ve biyokimyası anemi (Hb: 8 gr/dl) dışında normaldi. C reaktif protein (CRP) 15,8 mg/dl, eritrosit sedimentasyon hızı: 81 mm/saat idi. İmmünglobulinler ve lenfosit alt grupları yaşına göre normal sınırlardaydı. Nitroblue tetrazolium (NBT) testi %3 ve dihidrorodamin (DHR) testi % 14,6 (kontrol %81) saptanan hastaya klinik ve laboratuvar bulgularına dayanarak KGH tanısı konuldu.

OLGU 2: Üriner sistem enfeksiyonu ve abse sebebiyle toplamda 4 defa antibiyoterapi alma öyküsü olan 18 aylık kız hasta, sol uyluk ön yüzde şişlik olması ve spontan drene olması nedeniyle tarafımıza yönlendirilmiş. Olgunun anne ve babası arasında akrabalık mevcuttu. Fizik muayenesinde sol uyluk ön yüzünde 0,5x1cm boyutunda ülsere lezyon, sol inguinal bölgede 1x2cm boyutunda subkutan şişlik , ısı artışı mevcuttu.

Laboratuvar tetkiklerinde sedimantasyon hızı: 81 mm/saat, CRP:7.3 mg/dl, NBT: %0, immünglobulinler ve lenfosit alt grupları yaşına göre normal sınırlardaydı. Yara sürüntüsünden gönderilen örnekte *Acinetobacter baumannii* üremesi oldu. Çekilen sol uyluk kemik sintigrafisinde osteomyelit ile uyumlu bulgu saptandı. Hastaya klinik ve laboratuvar bulgular eşliğinde kronik granülomatöz hastalık teşhisi konuldu. Olgular trimethoprim-sulfometaksazol, itrakonazol profilaksileri ve interferon gama tedavileri ile ayaktan takibe alındı.

TARTIŞMA: Kronik granülomatöz hastalığın farklı genotip ve fenotip etkileşimleri nedeni ile klinik bulguları ve prognozu değişkenlik göstermektedir. Özellikle Türkiye gibi akraba evliliklerinin fazla olduğu ülkelerde tekrarlayan abse, lenfadenit, osteomyelit, nedeni bulunamayan ateş durumlarında kronik granülomatöz hastalık mutlaka ayırıcı tanıda bulundurulmalıdır.

GEÇİRİLMİŞ EBV ENFEKSİYONUNA BAĞLI ERİTEMA MULTIFORME MAJOR OLGU SUNUMU

²Burçin BEKEN, ²Pınar GÖKMİRZA ÖZDEMİR,
¹Şirin Zeynep HASKALP ARIKAN, ²Velat ÇELİK, ²Gülfer Mehtap YAZICIOĞLU

¹Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Alerji Ve İmmünoloji

GİRİŞ: Eritema Multiforme (EM), deri ve mukozalarda eritem, vezikül, bül gibi lezyonlarla karakterize, akut veya tekrarlayıcı seyir gösteren, aşırı duyarlılık reaksiyonuna bağlı olan genellikle 10 -30 yaş aralığında görülen bir hastalıktır. EM majör ve EM minör olmak üzere sınıflanır, persistan, rekürren seyredebilir. Etiyolojide ilaçlar, virüsler ve bakteriler rol oynar, bunların arasında Herpes simplex virüs (HSV) en sık etkindir. Herpes virüs ailesinin diğer bir üyesi olan Epstein Barr virüs (EBV) ile EM ilişkisi ise oldukça nadir olarak bildirilmiştir. Bu bildiride geçirilmiş EBV enfeksiyonuna bağlı gelişen EM majör olgusunun sunulması amaçlanmıştır.

OLGU SUNUMU: Onaltı yaşında erkek hasta; öksürük, gözlerde kızarıklık, göz kapaklarında, ağız ve dudaklarda şişlik, vücutta döküntü yakınmaları ile kliniğimize başvurdu. Daha önce bilinen bir sistemik hastalık, deri hastalığı ve ilaç kullanımı öyküsü yoktu. Yapılan fizik muayenede ağızda ağrılı büllöz lezyonlar ve mukoza ödemi ile birlikte her iki konjunktivada hiperemi ve 15x15 mm submandibular lenfadenopati saptandı. Tonsillit, stomatit saptanmadı. Karın muayenesinde hepatosplenomegali yoktu. Üst ve alt ekstremitelerde yaygın, multiple eritematöz, makülopapüler, büllöz paternin eşlik ettiği 2 zonlu hedef lezyonlar saptandı. Tam kan sayımında lökositoz (15000 /mm³) mevcuttu, Karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normaldi. AST 21 U/l, ALT 13 U/l, üre 26 mg/dl, kreatinin 0.6 mg/dl olarak sonuçlandı (Tablo-1). Serolojik testler geçirilmiş EBV enfeksiyonunu göstermekteydi. Anti EBV VCA IgM negatif, anti EBV VCA/EA IgG pozitif, anti EBV EBNA IgG pozitif olarak saptandı (Tablo-2). Cilt lezyonlarından yapılan biyopsinin histopatolojisi Eritema Multiforme Majör olarak belirlendi (Dermal lenfositler CD3, CD8 pozitif). EM etiyojisine yönelik yapılan İmmün Floresan Antikor Testlerinde Mycoplasma pneumoniae, HSV 1 ve 2 antikorları negatif olarak saptandı. Flow sitometride %41.35 lenfosit hakimiyeti olan hücreler üzerinde saptanan immünofenotipik bulgular CD4/CD3: 5980/mm³, CD8/CD3: 3640/mm³, CD19: 3198/mm³ olarak bulundu.

Hastaya intravenöz 750 mg/m²/gün Asiklovir, göz tutulumu açısından 3x4 damla/gün moksifloksasin ve 3x4 damla/gün deksametazon göz damlası, oral mukozal lezyonlar için topikal 2x1 %0.1 5 gr Triamsinolon Asetonat, 4x5ml/gün Nistatin oral süspansiyon punch biyopsi alınan hedef lezyonlara 2x1 topikal fusidik asit+betametazon uygulandı. Klinik ve laboratuvar bulguların düzelmesi üzerine tedavi sonlandırıldı.

SONUÇ: EM ile EBV ilişkisinin nadir olarak görüldüğü, etiyolojide akla gelmesi gereken bir etken olduğu ve sunduğumuz bu olguya dayanarak geçirilmiş EBV enfeksiyonun da EM'a sebep olabileceği unutulmamalıdır.

ÇOCUKLUK ÇAĞI KRONİK ÜRTİKERİNDE OMALİZUMAB TEDAVİSİ; ÇOK MERKEZLİ ÇALIŞMA

¹**Şükrü ÇEKİÇ**, ¹**Yasin KARALI**, ¹**Yakup CANİTEZ**, ²**Serkan FİLİZ**,
³**Öner ÖZDEMİR**, ¹**Nihat SAPAN**

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

²T.C. Sağlık Bilimleri Üniversitesi Antalya Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Alerji Ve İmmünoloji Bölümü, Antalya

³Sakarya Üniversitesi, Çocuk Alerji Ve İmmünoloji Bilim Dalı, Sakarya

GİRİŞ: Çocukluk çağında kronik ürtiker prevalansı %0,1-0,3 arasında bildirilmektedir. Olguların %15'inde tabloya anjiyoödem eşlik etmektedir. Çocukluk çağı kronik ürtikerinde omalizumab kullanımı ile ilgili az sayıda veri vardır.

AMAÇ: Bu çalışmada kronik ürtiker nedeni ile omalizumab kullanan hastaların değerlendirilmesi amaçlanmıştır. Metot: Çalışmaya üç merkezden 32 olgu alındı. Olguların verileri dosya kayıtlarından geriye dönük olarak elde edildi.

BULGULAR: Olguların kız erkek oranı 3 (24/8), medyan yaşları 16,2 yıl (6,33-20,4), medyan ürtiker başlangıç yaşları 13,2 yıl (3-17), medyan omalizumab başlama yaşı 7,8 yıl (6,25-17,9), medyan ürtiker süresi 25 ay (4-142) idi. On bir olguda (%34,3) anjiyoödem öyküsü vardı. Olguların %34,3'ünde (n=11) dermografizm pozitifliği. Olguların tümünde (n=32) 2. kuşak H1 antihistaminik, %34,3'ünde (n=11) montelukast kullanılmıştı. Omalizumab tedavisi 150mg/4hafta veya 300 mg/4 hata olarak başlanmıştı, ancak 150mg/4 hata başlanan 12 olguda remisyona sağlanamadığı için doz 300mg/4 haftaya çıkarıldı. Omalizumab öncesi medyan UAS7 skoru 29,5 (16-42) olarak saptandı.

TARTIŞMA: Omalizumab kullanımının erişkin çağda kronik ürtiker tedavisinde kullanımının oldukça etkin olduğu bildirilmiştir ancak çocukluk çağı ile ilgili yeterli veri yoktur. Çalışma sonucunda çocukluk çağında omalizumab tedavisinin etkin ve güvenilir olduğu düşünülmüştür.

DİRENÇLİ VENÖZ TROMBOZ İLE TANI ALAN NÖROBLASTOM: VAKA SUNUMU

¹Alper İlker AKBABA, ¹Mehtap ERTEKİN, ¹Betül SEVİNİR,
²Zeynep YAZICI, ³Ulviye YALÇINKAYA

¹Bursa Uludağ Üniversitesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı

²Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Ana Bilim Dalı

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

GİRİŞ: Çocuk hastalarda spontan venöz tromboz sıklığı 0.07-0.14/10 000 iken, bu çağda gördüğümüz trombozlar çoğunluk staz ya da endotel hasarı yaratan ikincil sebeplerle ortaya çıkmaktadır. Çocukluk çağında ekstremitelerde staz yaratan önemli sebeplerden biri de pelvik, batin ya da toraks içi kitledir. Biz de bacadaki tedaviye dirençli venöz tromboz ile kendini gösteren nöroblastom vakası sunuyoruz.

VAKA: Daha önce bilinen bir hastalık öyküsü olmayan 7 yaşında kız hasta dış merkeze bacak ağrısı şikayeti ile başvurmuş. Fizik muayenesinde uyluk çapları arasında ölçü farklılığı olan hasta bir üst merkeze sevk edilmiş. Burada yapılan doppler ultrason görüntülemesinde iliak vende ince akıma izin veren tromboz saptanması üzerine hastanemize sevk edilmiş. Anne babası arasında akrabalık olmayan hastanın ailede venooklüsif hastalık olmadığı öğrenildi. Hastanın fizik muayenesinde sağ uyluk çapı 33 cm, sol uyluk çapı 37 cm idi ve de solda hassasiyet ve belirgin ödematöz görünüm mevcuttu. Tromboza yönelik tetkikleri alınan ve enfeksiyon odağı bulunamayan hastaya düşük molekül ağırlıklı heparin başlandı. İzlemde çap farkı 7 santimetreye çıkan ve doppler ultrason görüntüleme ile trombozda çözülme görülmeyen vakaya ultrason görüntülemelerinde de şüpheli yumuşak doku kitlesi görülmesi üzerine pelvik-alt abdomen manyetik rezonans görüntüleme yapıldı. Hastada vasküler yapıları saran 50x40x80 mm inguinal yumuşak doku kitlesi saptandı. Tru cut iğne ile biyopsi alınarak kitlenin “Nöroblastomu destekler malign küçük yuvarlak hücreli tümör” olduğu öğrenildi. Üst abdomen MRG, toraks bilgisayarlı tomografi, kemik iliği biopsisi ve iskelet taraması yapılarak evreleme işlemleri bitirilerek hastaya düşük molekül ağırlıklı heparin ile beraber Türk Pediatrik onkoloji Grubu tarafından belirlenmiş uygun kemoterapi başlandı.

İzleminde kitlede belirgin küçülme sonrası stazın ortadan kalkması ve düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisi sayesinde iliak vendeki tromboz çözüldü ve fizik muayenesinde daha önceden saptanan çağ farkı ve hassasiyet kayboldu.

TARTIŞMA: Çocukluk çağında venöz tromboz nadir görülen bir durumdur. Hiperkoagülabilitateye bağlı spontan tromboz çocuklarda daha da nadirken vakaların çoğu altta yatan bir sebebe bağlı olarak tetiklenmiş vakalardır. Çocukluk çağı hastalarda ekstremitelerde tedaviye yanıt vermeyen venöz tromboz vakaları görüldüğünde pelvik, intra abdominal ve intra torasik kitleler akılda tutulmalıdır.

ÇOCUKLUK ÇAĞINDA NADİR BİR OLGU SUNUMU: KONJENİTAL PLEOMORFİK ADENOM ZEMİNİNDE MALİGN İNFİLTRASYON

**¹Mehtap ERTEKİN, ¹Aytül TEMUROĞLU, ¹Betül SEVİNİR,
²Özgür TAŞKAPILIOĞLU, ³Levent Uygur DEMİR, ⁴Özlem SARAYDAROĞLU**

¹Bursa Uludağ Üniversitesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pediatrik Onkoloji Bilim Dalı

²Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Beyin Cerrahisi Ana Bilim Dalı

³Bursa Uludağ Üniversitesi, Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Ana Bilim Dalı

⁴Bursa Uludağ Üniversitesi, Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji Ana Bilim Dalı

GİRİŞ: Konjenital pleomorfik adenom yavaş seyirli ve benign bir tümör olmasına karşın malign dönüşüm gösterebilir. Olgumuz nadir görülmesi nedeni ile sunulmuştur.

VAKA: 25 yaş G2P2 anneden term olarak doğan prenatal ve postnatal izleminde bir özellik olmayan ve bilinen herhangi bir sistemik hastalığı olmayan hasta ilk olarak 6 aylıkken sol gözde şişlik ve burun tıkanıklığı şikayeti ile dış merkeze başvurmuş. Lakrimal kanal tıkanıklığı düşünülen hastaya lokal tedaviler uygulanmış. İzleminde gözdeki şişliği giderek artan hastanın sol gözü dışa doğru protrüze olmuş.Aynı zamanda sol nazal kaviteden sarkan yumuşak doku kitlesi de mevcut olan hastaya dış merkezde yapılan biyopsi sonucu immatür teratom olarak raporlanmış ve hasta tedavisinin devamı için tarafımıza refere edilmiştir.Hastanın fizik muayenesinde sol gözün dışa doğru protrüze olduğu etrafının ödemli ve şiş olduğu görüldü.Göz hareketlerinde kısıtlılık saptanmadı.Sol nasal kaviteyi tamamen dolduran hastanın nefes almasını engelleyen ve kavite dışına uzanımı olan kitlesel lezyon mevcut idi.Hastanın sistemik muayenesinde ek özellik saptanmadı.Laboratuvar incelemelerinde patoloji görülmedi.Hastaya çekilen orbital ve kranial kesitsel incelemelerinde sol etmoid ve maksiller sinüsleri büyük ölçüde dolduran,nazofarinkse uzanan,orbital uzanımı ile globu laterale doğru belgin deplase eden kitlesel lezyon saptandı.Kitlenin intrakranial uzanımı da mevcut idi. Hastanın tüm vücut kemik sintigrafisi ve toraks tomografisinde tutulum saptanmadı.Hastaya tekrar doku biyopsisi yapıldı.Hastada öncelikle nut karsinomu olabileceği düşünüldü.Yurt içi ve yurt dışından farklı birimlerin patoloji birimleri ile konsültasyon yapıldı ve konjenital pleomorfik adenoma zemininde malign tümöral infiltrasyon olarak raporlandı.Hastaya VAC(vincristin-actinomisin D-siklofosamid) kemoterapi protokolü başlandı.Yaşı küçük olması nedeni ile radyoterapi verilemedi.12 haftalık hücum tedavisi sonrası hastanın kontrol görüntülemelerinde mevcut kitlesinin sadece nazofarenkse uzanan kısmında bir regresyon olduğu

görüldü.Hasta klinik olarak belirgin rahatladı,kitlenin nasal kaviteden dışarı olan uzanımı azaldı ,hastanın nefes alması düzeldi.Hastaya kulak burun boğaz ve nöroşiruji bölümlerinin ortak katılımı ile total kitle eksizyonu yapıldı.Operasyon sonrası genel durumu iyi olan ve rezidüsü olmayan hastada idame kemoterapiye devam edilmektedir.

SONUÇ: Çocukluk çağıının nadir bri tümörü olan konjenital pleomorfik adenom zemininde maling infiltrasyon multidisipliner yaklaşım ile başarılı bir şekilde tedavi edilmiştir.

D VİTAMİNİ İNTOKSİKASYONU

¹Bergen YAVUZ, ¹Şükran ÇETİNER, ¹Esra ELMAS, ²Osman DÖNMEZ

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: D vitamini intoksikasyonu hemen daima iatrojeniktir ve sağlık personelinin rikets olmadan yüksek doz Dvitamini önermesine ya da ailelerin 'erken dış çıkması','erken yürüme' gibi istekler,'kulaktan dolma' bilgilerle uygunsuz dozda Dvitamini vermesine bağlıdır. Toksisitenin tipik belirtileri anoreksi, başarısızlık, kusma, kabızlık, sinirlilik,kasılmalar,poliüri,polidipsi,dehidratasyon ve ateştir. Tedavide, intravenöz hidrasyonu takiben loop diüretikler,glukokortikoidler,düşük kalsiyum-fosfat içeren diyet ve vitaminDnin kesilmesidir.Son günlerde;Dvitaminiyle ilgili hiperkalsemiye kısa süreli oral alendronat'ın hiperkalsemi normalizasyonunda etkililiği,hastanede yatış süresini azalttığı ve 15 aylık gözlemde Dvitamini zehirlenmesi olan bebeklerde güvenliliği yayınlanmıştır.Bize başvuran 5 aylık erkek bebekte Dvitamini hipervitaminozuna bağlı hiperkalsemi ve medüller nefrokalsinoz gelişen bir vakayı takdim edeceğiz.

OLGU: 5 aylıkken son bir haftadır kusma ve huzursuzlukla dış merkeze başvuran hastanın muayenesinde hipotonik olarak değerlendirilip 300,000 IU Dvitamini ampulü(oral) önerilen ve aile tarafından 3kez verilen hasta bunu takiben her beslenmeden sonra kusma, huzursuzluk, kabızlık ve kilo kaybı şikayetleri üzerine tarafımıza başvurdu.Hastanın acil serviste bakılan tetkiklerinde düzeltilmiş kalsiyum (D.Ca) 17,5mg/dL (N:9.0-11) saptanınca serum fizyolojik şok sıvısı verilip furosemid ,prednol 1mg/kgdan ve 2000cc/m2den intravenöz sıvı tedavisi başlanıp servise yatırıldı.Hastanın muayenesinde ağırlık 10-15 persentil,genel durumu orta,huzursuz,hipotonik,göz çukurları çökük ve dehidrate görünümdeydi,diger sistem muayeneleri doğaldı.Hastanın 24 saatlik idrar tetkikinde idrar kalsiyum/kreatinin oranı 2,65(N:<0,21) saptandı.Hastanın USGsinde bilateral böbrek medullalarında ekojenite artışı(medullar kalsinozis) olarak yorumlandı.Tedavi sonrası kalsiyum değeri 16,5 ve eş zamanlı 25-OHVitaminD>160µg/L(Yaz:15-100,Kış:10-50), Parathormon:3,6µg/L(N: 6.42-88.58), ALP:327IU/L(134-518) saptanan hastanın hiperkalsemisi direçli devam edince tedavisine Allendronat 1mg/kg/gün(5gün) eklendi.Birinci gün bakılan D.Ca:13,8mg/dL, ALP:193IU/L, 25-OHVitaminD:>160µg/L ve Parathormon(1-84,tam):<3 µg/L , üçüncü gün bakılan kontrol değerlerinde D.Ca:13,1mg/dL

,ALP:97IU/L , 25-OHVitaminD:>160µg/L ve Parathormon(1-84,tam):<3 ve beşinci gününde D.Ca :11,5mg/dL , ALP:87 , 25-OHVitaminD:>160µg/L ve Parathormon(1-84,tam):<3 olarak sonuçlandı.Hastaya Dvitamini ve kalsiyumdan kısıtlı mama başlandı ve yeterli kilo alımı olan hastanın taburculuğu yapıldı.Taburculuk sonrası 1.ay poliklinik kontrolünde bakılan D.Ca:10,8mg/dL, ALP:100IU/L , 25-OHVitaminD:128,6µg/L ve Parathormon(1-84,tam):9,8 µg/L saptandı. TEDAVİDE;2000cc/m2 iv hidrasyon , Furosemid 1mg/kg/gün ,Prednol 1mg/kg/gün, Pantoprazol , Alendronat 1mg/kg/gün

TARTIŞMA VE SONUÇ: Literatürde bulunan vakaların çoğu iv hidrasyon ve furosemid tedavisi sonrası kalsiyum değerleri normale ulaşmış.Ancak hastamızda 25-OHVitaminD:>160µg/L olup hastanın hiperkalsemisi devam etti.Literatürde aledronat tedavisi alan toplam 3 vaka bulunup izlediğimiz vaka 4.olma niteliğindedir.Ayrıca diğer vakalarda 3 gün verilen alendronat tedavisi merkezimizde 5 güne tamamlanmasıyla da ilktir.Çocuklarda genellikle günlük önerilen doz 400IU'dir. Amerikan Institute of Medicine D

KRONİK HEPATİT C Lİ HASTALARDA YENİ ANTİVİRAL AJANLAR

¹Metin GÜRKAN, ¹Nihal Aksu UYAR, ¹Ayşen UNCÜOĞLU

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

GİRİŞ: Flaviviridae ailesinin bir üyesi olan HCV küçük bir RNA virusudur. Çocuklarda bulaşma büyük ölçüde perinatal dönemde gerçekleşir. HCV ye karşı etkin bir aşı henüz geliştirilememiştir. Ancak büyük oranda kronikleşme eğilimindedir.

OLGU: 15 yaşında kız hasta 6 aylıken orak hücre anemili ve Beta talasemi majör tanıları almış ve sık aralıklarla eritrosit transfüzyonu uygulanmaktaymış. Onbir yaşında iken kronik hepatit C tanısı almış. Bir yıl süre ile pegile interferon ve ribavirin tedavisi verilmiş. Fakat bu tedaviden fayda görmemiş. Hastaya bu yaş grubunda önerilen güncel tedavi olan direkt etkili antiviral ajan (sofosbuvir/ledipasvir) 12 hafta süreyle başlandı. Tedavinin 12. haftasında HCV RNA negatif saptandı.

TARTIŞMA: HCV enfeksiyonlarında günümüzde 12 yaş altı için önerilen tedavi interferon ve ribavirin kombinasyonudur. Kalıcı virolojik yanıt % 50 civarındır. Baş ağrısı, miyalji, artralji gibi grip benzeri belirtiler, nötropeni ve otoimmün hastalıklara zemin hazırlama gibi önemli yan etkileri bulunur. Son 10 yılda tedavide yerini alan direkt etkili antiviral ajanlar, erişkin olgularda tedavi şemasında büyük bir devrim yaratmış ve konvansiyonel interferon ribavirin tedavisinin yerini almıştır. Çocukluk çağında ise 2017'den itibaren 12 yaşından büyük olgular için onaylanmıştır.

Bu olgu, çocukluk çağı kılavuzlarında yerini yeni alan bir tedavi rejiminin kullanılması nedeniyle sunulmuştur.

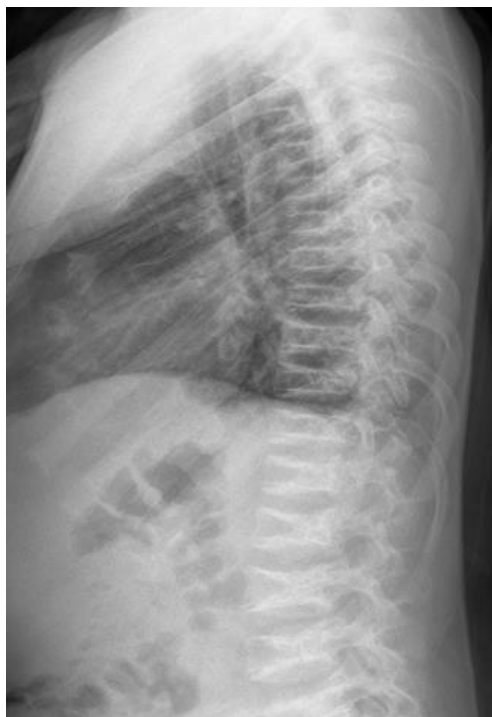
ANAHTAR KELİME: Sofosbuvir, Ledipasvir, Hepatit C Virüsü

HOMOZİGOT ACP5 MUTASYONUNUN EŞLİK ETTİĞİ SPASTİSİTE, SEREBRAL KALSİFİKASYON VE SPONDİLOENKONDRODİSPLAZİ İLE GİDEN ETTİĞİ OTOİMMÜN HEMOLİTİK ANEMİ

¹Emine ZENGİN, ¹Nazan SARPER, ¹Bülent KARA, ¹Ayfer Sakarya GÜNEŞ, ¹Metin AYDOĞAN, ¹Sema Aylan GELEN, ¹Murat SAĞLAM

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

5 yaşında erkek hasta solukluk , idrarda koyulaşma şikayetleri ile başvurdu. Bakılan Hb:7.2 g/dL MCV:93 fl ,Retikülosit 255 000 /mm³ T.bil:1.4 mg/dL,İndirekt bil:0.8 mg/dL,D.coombs pozitif saptandı. Otoimmün hemolitik anemi tanısı konuldu. Akraba evliliği mevcuttu. Uzun dönem takiplerin de steroid bağımlı anemisi gelişti. Gelişimi ve ince motor ve dil becerileri yaşına uygundu, ancak ataksik yürüyüşü ve boy kısalığı mevcuttu. Keratokonus öyküsü vardı. Kız kardeşi ve kuzenlerinde de aynı öykü mevcuttu. Tekrarlayan pnömoniler sonrasında çekilen toraks BT' sinde gözlenen infiltrasyon ve atelektazisi mevcuttu, bronşiektazi gözlenmedi. IgA,G,M normal aralıklarda idi ,izohemaglutininleri,pnömonokok ve Hepatit B aşısına karşı antikorları oluşan antikor cevabı normal aralıkta idi. Kompleman düzeyleri normaldi.Lenfosit alt grupları normal düzeydeydi.CD4/CD8 <1 idi,paraparezi saptandı. 14 yaşındayken hipoalbumineminin eşlik etmediği hafif proteinürisi saptandı. ANA ve Anti-DNA negatifti. 15 yaşındayken sağ omzundan el bileğine doğru yayılan ağrısı oldu. Eklemlerin de şişlik ve diğer artrit bulguları yoktu. Kortikosteroid tedavisine bağlı olabileceği düşünülen humerus başında displazinin gelişmiş olduğu saptandı. 16 yaşındayken boyu 135 cm (<3.per -5,86 SDS) ve 29 kg (<3.per -5,83 SDS) ağırlığındaydı. Çocuk hematoloji,çocuk göğüs hastalıkları ve çocuk endokrinoloji ve çocuk nefroloji bölümlerince takip edildi.16 yaşındayken immün yetmezliğin eşlik ettiği ,spondiloenkondroplazi SPENCDI'den şüphelenildi ve ACP5 geninde C155A>C/p.K52T homozigot varyantı olduğu genetik çalışmayla gösterildi.Beyin MR incelemesinde hastalığa özgü olan bilateral bazal gangliyonlarda kalsifikasyonlar gösterildi.(şekil 1) XR incelemesinde radius ve ulna distalinde displazi (şekil 2) ve vertebral grafilerinde metafizyel yassılaşıma görüldü. SFENCDI'nin immünolojik bulguları Otoimmün trombositopeni ve daha az sıklıkla hemolitik anemidir. Keratokonus sendromun bir parçası olmadığı düşünüldü. Otoimmün sitopeni, kısa boy, spastisite, sık enfeksiyon geçiren, akraba evliliği olan hastalarda bu nadir OR geçişli hastalıktan mutlaka şüphe edilmelidir.





PRE-B ALL YÜKSEK RİSKLİ HASTADA BK VİRÜSÜNE BAĞLI HEMATÜRİ

¹**Şükran ÇETİNER**, ²**Gökalep Rüstem AKSOY**, ²**Aytül İlbay TEMÜROĞLU**,
³**Melike Evim SEZGİN**, ³**Adalet Meral GÜNEŞ**, ⁴**Osman DÖNMEZ**,
⁵**Solmaz ÇELEBİ**

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

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

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

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

⁵Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı ,
Enfeksiyon Ana Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: BK virüsü (BKV),immün sistemi baskılanmış insanları etkileyen, polyomavirüs ailesinin zarfsız çift sarmallı bir DNA virüsüdür. BKV olarak bilinen Polyomavirus hominis 1,yetişkinliğe göre genel popülasyonun % 90'ını enfekte eder. Bununla birlikte, önemli klinik bulgular nadirdir ve immün fonksiyonu bozulmuş kişilerle sınırlıdır. İlk enfeksiyonlar esasen asemptomatiktir ve erken yaşta enfekte eder.Genellikle beyinde,periferik kanda,böbreklerde ve ürotelyumda gizli kalır.Birincil enfeksiyonu takiben ürotiyotropik olan BKV ,böbrek ve üriner sistemde latent olarak kalır.Virusun reaktivasyonu ,böbrek ve kök hücre nakli gibi şiddetli immünsüpresyon durumları olan kişilerde ve diğer immün sistemi baskılanmış kişiler arasında görülür. Bu nedenle BKV,kök hücre nakli yapılan hastalarda geç başlangıçlı hemorajik sistitin (HC) yaygın bir nedeni olarak gösterilmiştir.Akut lenfoblastik lösemi tedavisi sırasında,kök hücre nakli yapılmaksızın BKV'e bağlı HC gelişen olgumuz sunulmuştur.

OLGU:12 yaş erkek hasta Şubat 2018 den beri Pre B ALL yüksek risk nedeni ile Protokol 1 sonrasında 2 döngü Blok HR-1,Blok HR-2,Blok HR-3 kemoterapilerini aldı. Aralık 2018'de Protokol 2 kemoterapisi başlanan, tedavinin 24.gününde hematüri ve sık idrara çıkma şikayeti ile polikliniğine başvuran hasta hematoloji servisinde yatırılarak izlendi. Hastanın tam idrar tahlili analizinde pH:6,dansite:12,eritrosit:525,lökosit:5,kan:3+ ve lökosit esterazı: negatif olarak saptandı. İdrar kültüründe üremesi olmadı. Yapılan renal USG'sinde bilateral böbrek renal arter ve ven açıktır, mesane içerisinde hareketli ekojeniteler izlendi.

Hematüri etiyolojisi araştırmak amacı ile hastadan idrarda BKV düzeyi gönderildi. Tedavi öncesi BKV düzeyi 1,151,095,890 olarak sonuçlandı. Hastaya idrar sondası takılıp 2000 cc/m2 den iv hidrasyon ve furosemid tedavisi başlandı. Günde 2 defa olmak üzere mesane irrigasyonu yapıldı. Haftada 1 kez olmak üzere iv 1 mg/kg dan 3 kez cidefovir tedavisi yapıldı. Cidefovir tedavisi sonrası kontrol BKV düzeyi sırasıyla 199.360.312 ,707.154.352 ve 2704 olarak sonuçlandı.

TEDAVİDE: Sidefovir 1 mg/kg , 2000 cc/m2'den iv hidrasyon ,Furosemid 1mg/kg/gün, Mesane irrigasyonu 2*1 ,PCA , Norvasc 2*2,5 mg

TARTIŞMA VE SONUÇ: BK virüs renal transplant ve KİT yapılmış lösemi hastalarında daha sık görülmekle beraber immunsprezif kişilerde oluşan hematürilerde akla gelmesi gereken etkenlerden biridir. **KAYNAKLAR**1- Haemorrhagic cystitis due to BK virus in a child with ALL on standard chemotherapy without stem cell transplant

