

12. ULUDAĞ PEDIATRİ KIŞ KONGRESİ

13 – 16 Mart 2016

Bursa - Uludağ

Kongre Programı ve Bildiri Özetleri

İçindekiler

Önsöz.....	4
Düzenleme Kurulu	5
Bilimsel Program.....	6
Poster Sunum Programı.....	20
Sözel Bildiri Özetleri.....	32
Poster Bildiri Özetleri.....	47
İndeks.....	199

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 onikinci 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

12. Uludağ Pediatri Kış Kongresi Başkanı

DÜZENLEME KURULU

KONGRE BAŞKANI

Prof. Dr. Nihat Sapan

KONGRE BAŞKAN YARDIMCISI

Prof. Dr. Tanju Ozkan

KONGRE SEKRETERİ

Prof. Dr. Osman Dönmez

KONGRE DÜZENLEME KURULU ÜYELERİ

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

Prof. Dr. Mehmet Okan

Prof. Dr. Ömer Tarım

Prof. Dr. Ergün Çil

Prof. Dr. Mustafa Hacımustafaoğlu

Prof. Dr. Nilgün Köksal

Prof. Dr. Adalet M. Güneş

Prof. Dr. Şebnem Kılıç

Prof. Dr. Özlem Bostan

Prof. Dr. Solmaz Çelebi

Doç. Dr. Halil Sağlam

Doç. Dr. Birol Baytan

Doç. Dr. Hilal Ozkan

Doç. Dr. Metin Demirkaya

Doç. Dr. Erdal Eren

Doç. Dr. Yakup Canitez

BİLİMSEL PROGRAM

13 Mart 2016, Pazar

09:00 – 21:00 **Otele Giriş ve Kayıt İşlemleri**

18:45 - 19:30 **Açılış Töreni**

Ritm Grubu
"Hayatın Ritmini Yakala"

19:30 - 20:30 **Kokteyl**

20:30 - 22:00 **Akşam Yemeği**

14 Mart 2016, Pazartesi

A Salonu

08:00 - 09:15 **PANEL / ALLERJİ**
ÇOCUK ALLERJİDE FARKLI TABLOLAR-1
Oturum Başkanları: Prof. Dr. Nihat Sapan,
Prof. Dr. Nermin Güler

Allerjik Hastalılarda Korunma Önerileri Ne Kadar Etkili?
Prof. Dr. Zeynep Tamay

Çoklu Besin Allerjisinde (İnek Sütü, Yumurta Akı, vs.)
Beslenme Nasıl Yapılacak?
Prof. Dr. Gülbin Bingöl

Atopik Dermatitte Prognozda Etkili Faktörler ve İnataçı
Olgularda Tedavi
Prof. Dr. Can Naci Kocabaş

B Salonu

08:00 - 09:15

**KONFERANS/ENFEKSİYON
OLGULARDA RİSK GRUBU AŞILAMASI**

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Mustafa Hacımustafaoğlu,
Prof. Dr. Solmaz Çelebi

Konuşmacı: Prof. Dr. Yıldız Camcıoğlu

A Salonu

09:15 - 10:30

**PANEL / ALLERJİ
ÇOCUK ALLERJİDE FARKLI TABLOLAR-2**

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Nihat Sapan, Prof. Dr. Esen Demir

**Astımlı Çocuklarda Okula Başlangıç Öncesi Önlem Olarak
Neler Yapılmalı, İlaçlar, Grip Aşısı, Diğer Aşılar,
Pre-Probiyotikler, Bakteri Aşıları, Beta Glukan vs.**
Prof. Dr. Ferhat Çatal

**Astım ve Diğer Allerjik Hastalıklarda, D Vitamini ve Eser
Elementler**
Prof. Dr. Öner Özdemir

**Allerjik Rinitle Tedavi Küçük Yaşlarda Ne Kadar Etkili
Olabiliyor, Adenoidektomi Ne Zaman Önerelim?**
Prof. Dr. Koray Harmancı

B Salonu

09:15 - 10:30

**PANEL / KARDİYOLOJİ
YENİDOĞANDA SIK GÖRÜLEN PROBLEMLER VE TEDAVİSİ**

Oturum Başkanı: Prof. Dr. Ergün Çil

Siyanotik Yenidoğana Yaklaşım
Prof. Dr. Ayşegüler Eroğlu

Yenidoğanda Sık Görülen Ritm Problemleri
Prof. Dr. Özlem M. Bostan

Yenidoğanda Görülen Problemler: İlgili Vaka Takdimleri

Prof. Dr. Ergün Çil

10:30 - 11:00

Kahve Arası

A Salonu

11:00 - 12:15

PANEL / ENFEKSİYON

**ÇOCUKLUK ÇAĞI PNÖMONİLERİ, REHBERLER
İŞİĞİNDA/OLGULARDA**

Oturum Başkanları: Prof. Dr. İbrahim İldırım,
Prof. Dr. Mustafa Hacımustafaoğlu

Yenidoğan ve <3 Ay Pnömoniler; Değerlendirme ve Yönetim

Prof. Dr. Ergin Çiftçi

**Yenidoğan Sonrası Toplum Kaynaklı Pnömoniler,
Değerlendirme ve Yönetim**

Prof. Dr. Haluk Çokuğraş

B Salonu

11:00 - 12:15

PANEL / NEFROLOJİ 1

HİPERTANSİYON VE ÇOCUK

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Ayşe Öner,
Doç. Dr. Neşe Özkayın

Hipertansiyon Tanısı ve Değerlendirme

Doç. Dr. Alev Yılmaz

Yenidoğan Döneminde Hipertansiyon ve Tedavisi

Prof. Dr. Mithat Büyükçelik

Metabolik Sendrom – Hipertansiyon ve Tedavisi

Doç. Dr. Özlem Aydoğ

12:15 - 13:30

Öğle Yemeği

A Salonu

13:30 - 14:15

KONFERANS

Malpraktis ve Tıp Hukuku

Oturum Başkanı: Prof. Dr. Nihat Sapan

Konuşmacı: Av. Mehmet Ali Akgül

B Salonu

13:30 - 14:15

KONFERANS/ONKOLOJİ

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Betül Sevinir,

Doç. Dr. Metin Demirkaya

Çocukluk Çağında Tümör Belirteçleri

Prof. Dr. Mehmet Kantar

A Salonu

14:15 - 15:30

PANEL / YENİDOĞAN

PREMATÜRE SORUNLARI

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Nilgün Köksal, Prof. Dr. Eren Özek

Prematüre Apnesi

Doç. Dr. Merih Çetinkaya

Patent Duktus Arteriosus

Prof. Dr. Nurullah Okumuş

Bronko Pulmoner Displazi

Doç. Dr. Ahmet Yağmur Baş

B Salonu

14:15 - 15:30

PANEL / İMMÜNOLOJİ

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Şebnem Kılıç,

Prof. Dr. İsmail Reisli

Ne Zaman Sık Enfeksiyon Düşünelim? Hastaya Yaklaşım Algoritması

Prof. Dr. İsmail Reisli

İmmünolojik Testler ve Değerlendirme

Doç. Dr. Nesrin Gülez

15:30 - 16:00

Kahve Arası

A Salonu

16:00 - 18:00

**PANEL / ENDOKRİNOLOJİ
D VİTAMİNİ**

Oturum Başkanı: Prof. Dr. Feyza Darendeliler

Rikets

Prof. Dr. Rüveyde Bundak

D Vitamini İntoksikasyonu

Prof. Dr. Ömer Tarım

CİNSEL GELİŞİM KUSURU

Oturum Başkanı: Doç. Dr. Halil Sağlam

Endokrin Yaklaşım

Doç. Dr. Erdal Eren

Cerrahi Yaklaşım

Prof. Dr. Emin Balkan

B Salonu

16:00 - 17:15

**PANEL / YENİDOĞAN
TERM BEBEĞİN SOLUNUM SORUNLARI**

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Esin Koç, Prof. Dr. Mehmet Vural

Persistan Pulmoner Hipertansiyon

Prof. Dr. Ahmet Karadağ

Konjenital Diafragma Hernisi

Doç. Dr. Hilal Özkan

Mekonyum Aspirasyon Sendromu

Dr. Hacer Yapıcıoğlu Yıldızdaş

18:00 - 19:00

POSTER TARTIŞMASI

Oturum Başkanları:

Prof. Dr. Nermin Güler
Prof. Dr. Esen Demir
Doç. Dr. Merih Çetinkaya
Doç. Dr. Neşe Özkayın
Prof. Dr. Eren Özek
Prof. Dr. İsmail Reisli
Prof. Dr. Feyza Darendeliler
Prof. Dr. Esin Koç
Prof. Dr. Mehmet Vural
Prof. Dr. Zeynep Tamay
Prof. Dr. Gülbin Bingöl
Prof. Dr. Can Naci Kocabaş
Prof. Dr. Ferhat Çatal
Prof. Dr. Öner Özdemir
Prof. Dr. Koray Harmancı
Prof. Dr. Ayşegüler Eroğlu
Prof. Dr. Ergin Çiftçi
Prof. Dr. Haluk Çokuğraş

A Salonu

19:00 - 19:45

KONFERANS

14 Mart Tıp Bayramı ve Sağlıkta Dönüşüm

Prof. Dr. Kayhan Pala

20:00 - 22:00

Akşam Yemeği

15 Mart 2016, Salı

A Salonu

08:00 - 09:15

KONFERANS / TÜRK PEDIATRİ KURUMU OTURUMU

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Yücel Taştan,
Prof. Dr. Nihat Sapan

Çocuk Resüsitasyonunda Yenilikler

Prof. Dr. Murat Duman

Acilde ve Yoğun Bakımda Septik Şok ve Tedavisi

Doç. Dr. Esra Şevketoğlu

B Salonu

08:00 - 09:15

PANEL / NÖROLOJİ

**YENİDOĞAN VE SÜT ÇOCUKLUĞU DÖNEMİNİN MALİGN
EPİLEPTİK SENDROMLARI**

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Meral Özmen,
Prof. Dr. Mehmet Sait Okan

Konuşmacılar: Prof. Dr. Nimet Kabakuş, Doç. Dr. Bülent Kara

A Salonu

09:15 - 10:30

PANEL / GASTROENTEROLOJİ

**SAĞLIKLI VE HASTA ÇOCUK İÇİN PROBİYOTİKLERİN ÖNEMİ
PROF. DR. RAŞİT VURAL YAĞCI ONURUNA**

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Tanju Özkan,
Prof. Dr. Turgut Özeke

İlk 1000 Gün Beslenmesi ve Probiyotikler

Prof. Dr. Raşit Vural Yağcı

Çocuk Gastrointestinal Hastalıkları ve Korumacı Probiyotikler

Prof. Dr. Ayşe Selimoğlu

B Salonu

09:15 - 10:30

PANEL / ENFEKSİYON

**SOLUNUM YOLU ENFEKSİYONLARINDA HASTAYA ÖZGÜ
TEDAVİ YÖNTEMLERİ**

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Haluk Çokuğraş
Prof. Dr. Yıldız Camcıoğlu

Konuşmacılar: Prof. Dr. Ateş Kara Prof. Dr. Ergin Çiftçi

10:30 - 11:00

Kahve Arası

A Salonu

11:00 - 12:15

PANEL / NEFROLOJİ 2

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Osman Dönmez,
Prof. Dr. Ferah Sönmez

Ödemi Olan Çocuk

Doç. Dr. Nur Canbolat

Hematürisi Olan Çocuk

Doç. Dr. Cengiz Candan

Yoğun Bakımda Renal Sorunu Olan Çocuk

Prof. Dr. Ali Delibaş

B Salonu

11:00 - 12:15

PANEL / GASTROENTEROLOJİ

**ÇOCUKLARDA AKUT KARACİĞER YETMEZLİĞİNE
YAKLAŞIM VE TEDAVİSİ**

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Tanju Özkan,
Prof. Dr. Ekrem Kaya

Akut Karaciğer Yetmezliğinin Tanı ve Yönetimi

Prof. Dr. Sema Aydoğdu

Çocuklarda Karaciğer Nakli Endikasyon ve Zamanlaması

Prof. Dr. Tülay Erkan

Karaciğer Naklinin Komplikasyonları ve Yönetimi

Prof. Dr. Özlem Durmaz

12:15 - 13:30

Öğle Yemeği

A Salonu

13:30 - 14:30

PANEL / ROMATOLOJİ 1

PERİYODİK ATEŞ SENDROMLARI

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Sevgi Mir, Prof. Dr. Şebnem Kılıç

Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA)

Prof. Dr. Osman Dönmez

AAA Dışı Periyodik Ateş Sendromları

Prof. Dr. Özgür Kasapçopur

B Salonu

13:30 - 14:30

KONFERANS/ENDOKRİNOLOJİ

Oturum Başkanı: Prof. Dr. Ömer Tarım

Yenidoğanda Tiroid Fonksiyon Testlerinin Değerlendirilmesi

Prof. Dr. Selim Kurtoğlu

Büyüme Hormonu Tedavisi; Endikasyonları ve Komplikasyonları

Prof. Dr. Feyza Darendeliler

A Salonu

14:30 - 15:45

PANEL / ROMATOLOJİ 2

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Ayşe Öner,

Prof. Dr. Osman Dönmez

Artritli Hastaya Yaklaşım

Prof. Dr. Şebnem Kılıç

Çocuklarda Sistemik Lupus Eritematozus ve Tedavisi

Prof. Dr. Mesiha Ekim

Kawasaki Hastalığı Tanı ve Tedavisi

Dr. Betül Sözeri

B Salonu

14:30 - 15:45

**KONFERANS/ÇOCUK
GÖĞÜS HASTALIKLARI**

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Abdülkadir Koçak,
Doç. Dr. Yakup Canitez

Kistik Fibrozis Yenidoğan Tarama Programı

Prof. Dr. Refika Ersu

15:45 - 16:15

Kahve Arası

A Salonu

16:15 - 17:15

KONFERANS/GASTROENTEROLOJİ

Oturum Başkanı: Prof. Dr. Tanju Özkan

Anne Sütü Yoksa Ne Yapalım? Süt Çocuğu Beslenmesi

Prof. Dr. Raşit Vural Yağcı

B Salonu

16:15 - 17:30

**PANEL / HEMATOLOJİ-ONKOLOJİ
KORD KANI VE HEMATOPOİETİK KÖK HÜCRE NEDİR VE
TEDAVİSİNİN ÇOCUKLUK ÇAĞI HASTALIKLARINDA YERİ**

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Sema Anak,
Prof. Dr. Adalet Meral Güneş

Kök Hücre Nedir ve Günümüzde Kullanım Alanları

Prof. Dr. Volkan Hazar

**Pediatrik Olgularda Hemopoietik Kök Hücre Naklinin Yeri ve
Türkiye Sonuçları**

Prof. Dr. Mehmet Akif Yeşilipek

Çocuğumun Kord Kanını Saklatmalı mıyım?

Prof. Dr. Mehmet Ertem

17:15 - 18:30 **POSTER TARTIŞMASI**

Oturum Başkanları:

Prof. Dr. Yücel Taştan
Prof. Dr. Meral Özmen
Prof. Dr. Sevgi Mir
Prof. Dr. Abdülkadir Koçak
Prof. Dr. Nimet Kabakuş
Prof. Dr. Murat Duman
Prof. Dr. Ayşe Selimoğlu
Prof. Dr. Ferah Sönmez
Prof. Dr. Sema Aydoğdu
Prof. Dr. Tülay Erkan
Prof. Dr. Özlem Durmaz
Prof. Dr. Selim Kurtoğlu
Prof. Dr. Refika Ersu
Prof. Dr. Sema Anak
Prof. Dr. Mehmet Ertem
Prof. Dr. Mehmet Akif Yeşilipek
Prof. Dr. Volkan Hazar
Prof. Dr. Ateş Kara

20:00 - 24:00 Gala Yemeği

16 Mart 2016, Çarşamba

A Salonu

08:00 - 11:00

UZMANLARLA BULUŞMA OTURUMLARI

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Nihat Sapan Prof. Dr. Ömer Tarım

B Salonu

09:00 09:30

KONFERANS

Oturum Başkanı: Doç. Dr. Nurcan Özyazıcıoğlu

Çocuk Hemşireliğinin İş Yükü, İş Doyumu ve Geleceği

Hemşire Seçil Salarcı

A Salonu

08:00 - 08:30

Akılcı İlaç Kullanımı

Prof. Dr. Mustafa Hacımustafaoğlu

08:30 - 09:00

İnek Sütü Allerjisinde Tanı, Tedavi, Beslenme, Takip

Prof. Dr. Nihat Sapan

09:00 - 09:30

Diyabetik Ketoasidoz

Doç. Dr. Halil Sağlam

09:30 - 10:00

Kahve Arası

10:00 - 10:30

Çocukluk Çağında Periferik Yayma Değerlendirilmesi ve Önemi

Prof. Dr. Adalet Meral Güneş

10:30 - 11:00

EKG Örnekleri

Prof. Dr. Ergün Çil

11:00 - 11:30

SERBEST BİLDİRİ SUNUMLARI

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Nihat Sapan Prof. Dr. Ömer Tarım

SB1

Kromhidrozisli Olgularımız

Şahin Erdöl, Sabahattin Karakaya, Sevil Dorum, Halil Sağlam

SB2

Karaciğer Yetersizliği Olan Çocuk Hastalarda Seçici Plazma Değişimi ile Destek Tedavisinin Önemi

N. Ülkü Şahin, Derya Altay, Taner Özgür, H. Ayşegül Otuzbir, Ali Gül, Tanju Başarır Özkan

SB3

Stevens Johnson Sendromu ve Toksik Epidermal Nekroliz Tanılı Hastaların Değerlendirilmesi

Şükrü Çekiç, Yakup Canitez, Nihat Sapan

SB4

Yeni Tanı Çölyak Hastalarında Kardiyak Değerlendirme

Taner Özgür, Fahrettin Uysal, N. Ülkü Şahin, Özlem Bostan, Tanju B. Özkan

SB5

Kronik Böbrek Yetmezliği Olan Çocukların Ruhsal İşlev Düzeyleri ve Anne İle Olan İlişkileri

Candan Dönmez, İrem Erdem Atak, Okan Akacı, Osman Dönmez, Sevgi Mir

SB6

Çocuklarda Böbrek Nakli Sonuçlarımız 10 Yıllık Tek Merkez Deneyimi

Okan Akacı, Nesrin Özdiñ Kızılay, Onur Kaygısız, Osman Dönmez

11:30 - 12:00

ÖDÜL ALAN POSTERLERİN SUNUMU

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Nihat Sapan Prof. Dr. Ömer Tarım

B Salonu

09:30 - 10:30

PANEL 1

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Osman Dönmez,
Hemşire Yüksel Karademirler

**PEDİATRİ HEMŞİRELİĞİNDE KANITA DAYALI KLİNİK
UYGULAMALAR**

Cilt Bütünlüğü Bozulmalarında Hemşirelik Uygulamaları
Hemşire Hafize Aysun Yılmaz

Kateter İlişkili Enfeksiyonlarda Hemşirelik Uygulamaları
Hemşire Nuray Çiğerdelen

10:30 - 10:45

Kahve Arası

B Salonu

10:45 - 11:45

PANEL 2

**SAVAŞ VE GÖÇLERİN ÇOCUK, AİLE VE TOPLUM ÜZERİNE
ETKİLERİ**

Oturum Başkanı: Prof. Dr. Turgut Özeke

Çocuk ve Aile Üzerine Etkileri
Hemşire Emine Özdemir

Toplum Üzerine Etkileri
Hemşire Gülten Altuntaş

12. ULUDAĞ PEDIATRİ KIŞ KONGRESİ POSTER SUNUM PROGRAMI

POSTER TARTIŞMASI

14 Mart 2016, Pazartesi, Saat 18:00 – 19:00

Oturum Başkanları: **Prof. Dr. Nermin Güler, Prof. Dr. Esen Demir,**
Doç. Dr. Merih Çetinkaya

1 – 2 – 3 – 4 – 5 – 6 – 7 numaralı posterlerin poster başında tartışılması

1. Otizm Spektrum Bozukluklarında Ayrık Denemelerle Öğretim (ADÖ) Süreci
Yeşim Güleç-Aslan
2. Otizm Spektrum Bozuklukları Tanılı Çocuk Sahibi Annelerin Deneyimleri
Yeşim Güleç-Aslan
3. Geç Dönemde Bradikardi ve Hipotansiyon Gelişen Deli Bal İntoksikasyonu:
Olgu Sunumu
Bahri Elmas, Emine Kürt
4. Sinbiyotik Kullanımının Anti-doku Transglutaminaz IgA Otoantikor Düzeyleri
Üzerine Etkisi
Kaan Demirören
5. Reye-Benzeri Sendromun Nadir Bir Nedeni; 3-Metilkrotonil Karboksilaz Eksikliği
Şahin Erdöl, Sevil Dorum, Nilüfer Ülkü Şahin, Taner Özgür, Halil Sağlam,
Tanju Başarır Özkan
6. Hereditör 1,25 Dihidroksivitamin D Dirençli Riketsli Dört Hasta ve VDR Gen Analiz
Sonuçları
Esra Deniz Papatya Çakır, Özgür Aldemir, S. Ahmet Uçaktürk, Erdal Eren,
Samim Özen
7. Topikal Siklopentolat Kullanımına Bağlı Sistemik Toksisite: Olgu Sunumu
Şenay Mengi, Ayşe Ören, Nevin Kılıç, Eren Çağan

POSTER TARTIŞMASI

14 Mart 2016, Pazartesi, Saat 18:00 – 19:00

Oturum Başkanları: **Doç. Dr. Neşe Özkayın, Prof. Dr. Eren Özek, Prof. Dr. İsmail Reisli**

8 – 9 – 10 – 11 – 12 – 13 – 14 numaralı posterlerin poster başında tartışılması

8. Mortal Seyirli Akut Dilate Kardiyomiyopati: Ekstazi Kullanan Adölesan Olgu
Nilgün Erkek, Oğuz Dursun, Özlem Sert, Püren Özüdoğru, Ayça Aydoğan, Celal Mete Karakurum
9. Metabolik Asidozun Nadir Bir Nedeni: Munchausen Sendromu
Berna Şeker Yılmaz, Derya Bulut, Nilgün Bahar, Gonca Karataş Karakuş, Necmi Çekin, Neslihan Önenli Mungan
10. Beslenme Alışkanlığının Kalıtsal Metabolik Hastalık Tanısı ve Prognozundaki Yeri: İki Kardeş Olgu
Neslihan Önenli Mungan, Berna Şeker Yılmaz, Derya Bulut, Deniz Kör, Süleyman Gönkek, Tuğçe Kaltar, Gülay Ceylaner
11. Nadir Bir Olgu Nedeniyle Ornitin Amino Transferaz Eksikliği
Sevil Dorum, Şahin Erdöl, Halil Sağlam
12. Büyüme ve Nöromotor Gerilik İle Başvuran Prader Willi Sendromu
Sevil Dorum, Şahin Erdöl, Halil Sağlam
13. Konjenital Hipotiroidi ve Biyotinidaz Eksikliği Birlikteliği
Şahin Erdöl, Sevil Dorum, Elif Söbü, Erdal Eren, Halil Sağlam, Ömer Tarım
14. Bisitopeni Etiyolojisinde Direk Grafinin Yeri: Bir Olgu Sunumu
F. Derya Bulut, Berna Şeker Yılmaz, Serhan Küpeli, Neslihan Önenli Mungan

POSTER TARTIŞMASI

14 Mart 2016, Pazartesi, Saat 18:00 – 19:00

**Oturm Başkanları: Prof. Dr. Feyza Darendeliler, Prof. Dr. Esin Koç,
Prof. Dr. Mehmet Vural**

15 – 16 – 17 – 18 – 19 – 20 – 21 numaralı posterlerin poster başında tartışılması

15. Fanconi Aplastik Anemisi Tanılı Hastalarda Santral Sinir Sistemi Görüntülemesi
Bulguları
Şule Ünal, Turan Bayhan, İlhan Altan, Fatma Gümrük
16. Fanconi Aplastik Anemisi Tanılı Hastaların İmmunoglobulin Düzeyi ve Lenfosit
Altgrupları Sayısının Değerlendirilmesi
Turan Bayhan, Fatma Gümrük, İlhan Altan, Şule Ünal
17. Orbital Kitle ile Başvuran Granülositik Sarkom Olgusu
*Utku Aygüneş, Nur Birgit, Melike Sezgin Evim, Birol Baytan,
Adalet Meral Güneş*
18. Akut Romatizmal Ateş Gelişen Hemofili A Hastası
*Utku Aygüneş, Melike Sezgin Evim, Adalet Meral Güneş, Birol Baytan,
Fahrettin Uysal, Alperen Salihoğlu*
19. Konjenital Diz Subluksasyonu ve Çıkığı: Vaka Sunumu
*Tuğrul Dönmez, Ramadan Özmanevra, Özden Gündüz, Mehmet Emre Selvi,
Gürcan Men, Semanur Taşkın, Aydın Çağaç*
20. Annede Bonzai Kullanımına Bağlı Yoksunluk Sendromu Gelişen Yenidoğan Olgu
Sunumu
Kevser Üstün Elmas, Bayram Ali Dorum, Hilal Özkan, Nilgün Köksal
21. Prematüre Bebeklerde Retinopati Gelişimi ile Serum IGF-1 Düzeyleri Arasındaki
İlişki
Cansu Yılmaz, Nilgün Köksal, Hilal Özkan, Bayram Ali Dorum, Onur Bağcı

POSTER TARTIŞMASI

14 Mart 2016, Pazartesi, Saat 18:00 – 19:00

Otulum Başkanları: **Prof. Dr. Zeynep Tamay, Prof. Dr. Gülbin Bingöl,
Prof. Dr. Can Naci Kocabaş**

22 – 23 – 24 – 25 – 26 – 27 – 28 numaralı posterlerin poster başında tartışılması

- 22.** Prematüre Bebeklerde Bronkopulmoner Displazi Gelişimi ile Serum ve Trakeal Aspirat Sitokin ve LGF-1 Düzeyleri Arasındaki İlişki
Cansu Yılmaz, Nilgün Köksal, Hilal Özkan, Bayram Ali Dorum, Onur Bağcı
- 23.** Anne Sütü Sarılığında Probiyotik Tedavisinin Sarılık Seyrine Etkisinin Değerlendirilmesi
Onur Bağcı, Nilgün Köksal, Hilal Özkan, İpek Güney Varal, Pelin Doğan
- 24.** Anne Sütü Sarılığının Gelişiminde, Anne Sütü Mikrobiyal İçeriği ve Bebek Barsak Mikrobiyal Florasının Etkisinin Araştırılması
Onur Bağcı, Nilgün Köksal, Hilal Özkan, İpek Güney Varal, Pelin Doğan, Bayram Ali Dorum
- 25.** Asfiktik Bir Yenidoğanda Hipotermi Tedavisi Sonrasında Yüzde Gelişen Subkutan Yağ Nekrozu Olgusu
Uğur Yakut, Bayram Ali Dorum, Hilal Özkan, Nilgün Köksal
- 26.** Yenidoğanda Bruck Sendromu: Olgu Sunumu
Yasemin Denkboy Öngen, Bayram Ali Dorum, Hilal Özkan, Nilgün Köksal
- 27.** Prematüre Bebeklerde Serum Mannan Bağlayıcı Lektin (MBL) Eksikliği ve MBL Gen Polimorfizmi Sıklığının Araştırılması ve MBL Eksikliğinin Kısa ve Uzun Dönem Morbiditeler Üzerine Etkisinin Değerlendirilmesi
Pelin Doğan, Hilal Özkan, Nilgün Köksal, Onur Bağcı, İpek Güney Varal, Barbaros Oral
- 28.** Sakrokoksigeal Teratomun Eşlik Ettiği Trizomi 13 Olgusu
Bayram Ali Dorum, Nilgün Köksal, Hilal Özkan, Sabahattin Karakaya, Ahsen Karagözlü Akgül

POSTER TARTIŞMASI

14 Mart 2016, Pazartesi, Saat 18:00 – 19:00

**Oturum Başkanları: Prof. Dr. Ferhat Çatal, Prof. Dr. Öner Özdemir,
Prof. Dr. Koray Harmancı**

29 – 30 – 31 – 32 – 33 – 34 – 35 numaralı posterlerin poster başında tartışılması

- 29.** Ensefalosel ile Birlikte Olan Serpentin Benzeri Sendrom: Olgu Sunumu
Bayram Ali Dorum, Serpil Korkmaz, Hilal Özkan, Nilgün Köksal, Onur Bağcı, Zeynep Yazıcı, Arif Gürpınar
- 30.** Sıradışı Bir Yenidoğan Enfeksiyonu Etkeni: Erkendoğan Bir Bebekte
Achromobacter Xylosoxidans Pnömonisi
Ayla Günlemez, Ayşe Engin Arısoy, Demet Oğuz, Selim Öncel, Emin Sami Arısoy
- 31.** Prematüre Bebekte Klebsiella Pneumoniae İlişkili Beyin Absesi: Olgu Sunumu
Burcu Cebeci, Seda Semerci Yılmaz, Aslan Babayigit, Ali Haydar Turhan, Gökhan Büyükkale, Merih Çetinkaya
- 32.** Sirenomeli Sendromlu Yenidoğan Olgu Sunumu
Bayram Ali Dorum, Fatma Kocael, Onur Bağcı, Fahrettin Uysal, Kerem Öztürk, Hilal Özkan, Nilgün Köksal
- 33.** Konjenital Nötropenili Hastaların İncelenmesi ve HAX1 Mutasyonu Saptanan Bir Ailenin Taranması: Çok Merkezli Çalışma
Sara Şebnem Kılıç Gültekin, Demet Hafızoğlu, Şükrü Çekiç, Orhan Görükmez, Mehmet Türe, Serkan Filiz, Funda Çipe, Çiğdem Aydoğmuş, Tahsin Yakut
- 34.** Fallot Tetralojisi Kalp Cerrahisinden Sonra Gelişen Süreğen Escherichia Coli Göğüs Kemiği Yara Enfeksiyonu ve Mediastinit
Özlem Kayabey, Murat Deveci, Kadir Babaoğlu, Ayşe Engin Arısoy, Emin Sami Arısoy
- 35.** Orbital Selülit Olgu Sunumu
Nurbanu Tapan, Ali Bozdağ, Yağmur Simge Sever, Taylan Çelik, Enes Salı, Solmaz Çelebi

POSTER TARTIŞMASI

14 Mart 2016, Pazartesi, Saat 18:00 – 19:00

**Oturum Başkanları: Prof. Dr. Aysegüler Eroğlu, Prof. Dr. Ergin Çiftçi,
Prof. Dr. Haluk Çokuğraş**

36 – 37 – 38 – 39 – 40 – 41 – 42 numaralı posterlerin poster başında tartışılması

- 36.** Dört Olgu Sunumu ile Meningokoksemi
Neşe Özkayın, Gökçe Çıplak, Hakan Aylanç, Uğur Özdağlı, Bülent Kaptan
- 37.** Olgu Sunumu: Gianotti-Crosti Sendromu
Murat Soner Çirkinoğlu, Nagihan Tarıkcı
- 38.** Kingella Kingae'nin Neden Olduğu Parapnömonik Efüzyon: Bir Olgu Sunumu
Irmak Tanal Şambel, Benhur Şirvan Çetin, Solmaz Çelebi, Enes Salı, Taylan Çelik, Mustafa Hacımustafaoğlu
- 39.** Primer Psoas Abseli Bir Olgu Sunumu Teslime
Ersoy Kuzucu, Merve Topçu, Enes Salı, Taylan Çelik, Solmaz Çelebi, Mustafa Hacımustafaoğlu
- 40.** Brucella Artritli Bir Olgu Sunumu
Enes Salı, Solmaz Çelebi, Taylan Çelik, Mustafa Hacımustafaoğlu
- 41.** Yaygın Büllöz İmpetigo Tanılı Bir Olgu Sunumu
Enes Salı, Solmaz Çelebi, Taylan Çelik, Mustafa Hacımustafaoğlu
- 42.** Nadir Bir Tutulumla Seyreden Kemik Tüberkülozu
Özlem Ünlügedik, Enes Salı, Solmaz Çelebi, Taylan Çelik, Mustafa Hacımustafaoğlu

POSTER TARTIŞMASI

15 Mart 2016, Salı, Saat: 17:15 – 18:30

Oturum Başkanları: **Prof. Dr. Yücel Taştan, Prof. Dr. Meral Özmen,**
Prof. Dr. Sevgi Mir

43 – 44 – 45 – 46 – 47 – 48 – 49 numaralı posterlerin poster başında tartışılması

43. Çocuklarda Üst Gastrointestinal Kanamada *Helicobacter Pylori* Ne Kadar Etken?

Derya Altay, Tanju Başarır Özkan, Taner Özgür, Ayşegül Otuzbir,
Nilüfer Ülkü Şahin

44. Çocuklarda Gastroözofageal Reflü Hastalığında Kombine PH-impedans Monitörizasyonu ile Tek Başına PH Monitörizasyonunun Karşılaştırılması

Derya Altay, Tanju Başarır Özkan, Taner Özgür, Ayşegül Otuzbir,
Nilüfer Ülkü Şahin

45. Ülseratif KolitİN Nadir ve Ciddi Bir Komplikasyonu: Hepatik Ven Trombozu

Derya Altay, Uğur Deveci, Yaşar Doğan, Saadet Akarsu

46. Asemptomatik Budd-Chiari Sendromu Ne Kadar Problemli Olabilir?

Derya Altay, Uğur Deveci, Yaşar Doğan, Saadet Akarsu

47. Gastrik Rotasyon Çölyak Hastalığının Bir Bulgusu Olabilir Mi?

Derya Altay, Uğur Deveci, Yaşar Doğan

48. Fonksiyonel Karın Ağrısı Olan Çocuklarda Sinbiyotiklerin Etkinliği ve İmmün Sistem Üzerine Olan Etkisi

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

49. Van İlinde Sağlıklı Okul Çağı Çocuklarında Çölyak Hastalığı Prevalansı: Bir Hızlı

Testle Tarama Çalışması

Kaan Demirören, Nesrin Ceylan

POSTER TARTIŞMASI

15 Mart 2016, Salı, Saat 17:15 – 18:30

**Oturm Başkanları: Prof. Dr. Abdülkadir Koçak, Prof. Dr. Nimet Kabakuş,
Prof. Dr. Murat Duman**

50 – 51 – 52 – 53 – 54 – 55 – 56 numaralı posterlerin poster başında tartışılması

- 50.** Kronik İntestinal Pseudo-Ostrüksiyon Kliniği İle Gelen ve Visseral Miyopati Saptanan Olgu
Tanju Başarır Özkan, Taner Özgür, N. Ülkü Şahin, H. Ayşegül Otuzbir, Çetin Aydın, Diclehan Orhan, Ömer Yerci, İrfan Kırıştioğlu
- 51.** Trombositopeni ve Abundan Üst Gis Kanama İle Gelen, Gastroskopide Multipl Anjiodispaзи Saptanan Olgu
Taner Özgür, Tanju Başarır Özkan, N. Ülkü Şahin, Macit Gültekin, Melike Sezgin Evim, Adalet Meral Güneş, Buket Dalgıç, Gökhan Orcan
- 52.** Batında Yer Kaplayan Mezenkimal Kitle İle Prezente Olan İntestinal Lenfanjektazi Olgusu
N. Ülkü Şahin, Taner Özgür, Tanju Başarır Özkan, Nesrin Uğraş, Metin Demirkaya, Betül Sevinir
- 53.** Tekrarlayan Akut Pankreatit Atakları İle Prezente Olan Oddi Sfinkter Disfonksiyonu Olgusu
Taner Özgür, N. Ülkü Şahin, Tanju Başarır Özkan, H. Ayşegül Otuzbir, Gökhan Orcan, Macit Gültekin
- 54.** Down Sendromlu Hastada İn hale Steroid Kullanımı Sonrası Gelişen Kandida Özefajiti
Şükrü Çekiç, İrmak Tanal Şambel, Yakup Canitez, Atilla Giray, Nihat Sapan
- 55.** Lamotrijin Kullanımına Bağlı Gelişen Toksik Epidermal Nekrolizis
Şükrü Çekiç, Yakup Canitez, Meltem Kaya, Nihat Sapan
- 56.** 1 - 24 Aylık Çocuklarda Vitamin D Konsantrasyonuna Etki Eden Faktörler: İzmir İlinde Bir Merkez Deneyimi
Pamir Gülez, Hüseyin Anıl Korkmaz, Dilek Özkök, Demet Can, Behzat Özkan

POSTER TARTIŞMASI

15 Mart 2016, Salı, Saat 17:15 – 18:30

**Oturum Başkanları: Prof. Dr. Ayşe Selimoğlu, Prof. Dr. Ferah Sönmez,
Prof. Dr. Sema Aydoğdu**

57 – 58 – 59 – 60 – 61 – 62 – 63 numaralı posterlerin poster başında tartışılması

- 57.** Kalıcı Neonatal Diyabetli Olguda Yeni Tanımlanmış İnsülin Gen Mutasyonu
Elif Söbü, Erdal Eren, Sian Ellard, Halil Sağlam, Ömer Tarım
- 58.** Periferik Tip Puberte Prekoks Bulguları Olan Üç Kız Kardeş
Durmuş Doğan, Hatice Dilek Can Gökalp, Zeynep Gizem Ergün Özdel, Elif Söbü, Erdal Eren, Halil Sağlam, Ömer Tarım
- 59.** 46, XY Cinsiyet Gelişim Bozukluğu Olan Üç Erkek Kardeşte Androjen Reseptör Gen Analizi
Teoman Akçay, Melek Yıldız, Fatih Mete, Neval Mutlu, Hasan Önal, Abdurrahman Akgün, Necati Taşkın, Ömer Akçağıl
- 60.** Tip 1 Diyabetli Bir Çocukta Hipogliseminin Nadir Bir Nedeni: ACE İnhibitörü
Melek Yıldız, Teoman Akçay, Fatih Mete, Ömer Akçağıl, Neval Mutlu, Hasan Önal, Abdurrahman Akgün, Necati Taşkın
- 61.** Sotbs Sendromu: Uzun Boyluluğun Nadir Bir Sebebi
Cansu Yılmaz, Elif Söbü, Erdal Eren, Halil Sağlam, Ömer Tarım
- 62.** Çocukluk Çağında Nadir Bir Endokrinolojik Kanسر: Adrenokortikal Tümörler ve Farklı Klinik Prezantasyonlar
Elif Söbü, Erdal Eren, Cansu Yılmaz, Metin Demirkaya, Betül Sevinir, Halil Sağlam, Ömer Tarım
- 63.** MEN1 Tanılı Bir Olgunun Klinik İzlemi, Tanı ve Tedavideki Güçlükler
Erdal Eren, Özen Öz Gül, Elif Söbü, Durmuş Doğan, Pınar Şişman, Canan Ersoy, Cüneyt Erdoğan, Halil Sağlam, Ömer Tarım

POSTER TARTIŞMASI

15 Mart 2016, Salı, Saat 17:15 – 18:30

**Oturum Başkanları: Prof. Dr. Tülay Erkan, Prof. Dr. Özlem Durmaz,
Prof. Dr. Selim Kurtoglu**

64 – 65 – 66 – 67 – 68 – 69 – 70 numaralı posterlerin poster başında tartışılması

- 64.** Sendromik Boy Kısaldığının Nadir Sebebi: Noonan Sendromu
Özlem Erten, Edip Ünal, Ruken Yıldırım, Kenan Haspolat
- 65.** Endokrin Pratiğinde Jinekomastrinin Nadir Nedeni: Klinefelter Sendromu
Özlem Erten, Ruken Yıldırım, Edip Ünal, Özlem Erten, Kenan Haspolat
- 66.** Ailevi Akdeniz Ateşli Olgularımızın Değerlendirilmesi
Pamir Gülez, Nesrin Gülez, Döne Kılıç, Filiz Hazan, Betül Sözeri
- 67.** Nekrotizan Pnömoniye Sekonder Persistan Nötropeni
Hasan Karakurt, Nihal Karadaş, Demet Can
- 68.** Duchenne Benzeri Otozomal Resesif Müsküler Distrofi: Limb Girdle Müsküler Distrofi Tip 2 C: Olgu Sunumu
Pınar Gençpınar, Uluç Yiş, Nihal Olgaç Dündar
- 69.** Erken Çocukluk Döneminde Pitoz, Dizartri ve Disfaji İle Presente Olan POMPE Vakası
Dilcan Kotan Dündar, Dilek Bingöl Aydın, Öner Özdemir
- 70.** Bir Moya Moya Hastasının 15 Yıllık İzlemi
Yasemin Denkboy Öngen, Muhiddin Bodur, Rabia Tütüncü Toker, Mehmet Sait Okan, Gökhan Öngen

POSTER TARTIŞMASI

15 Mart 2016, Salı, Saat 17:15 – 18:30

**Oturum Başkanları: Prof. Dr. Refika Ersu, Prof. Dr. Sema Anak,
Prof. Dr. Mehmet Ertem**

71 – 72 – 73 – 74 – 75 – 76 – 77 numaralı posterlerin poster başında tartışılması

- 71.** Serebrovasküler Olay ile Başvuran Olguda Madde Kullanımı
Mehmet İbrahim Turan, Ece Kayaalp, Emine Özdemir
- 72.** Çocukluk Çağında Multipl Skleroz
Rabia Tütüncü Toker, Muhittin Bodur, Mehmet Sait Okan
- 73.** Çocukluk Çağında İnme
Özlem Ünlügedik, Rabia Tütüncü Toker, Muhittin Bodur, Mehmet Sait Okan
- 74.** Fokal Nöbetle Başvuran Disembriyoplastik Nöroepitelyal Tümör Nadir Bir Olgu
Esra Koçyiğit, Mehmet Sait Okan, Rabia Tütüncü Toker, Muhittin Bodur, Betül Berrin Sevinir, Metin Demirkaya, Hasan Kocaeli, Özgür Taşkapılıoğlu, Şahsine Tolunay, Ayşe Sayar, Enes Turan
- 75.** Hemolitik Üremik Sendroma Bağlı İshalli Olgu ve Beklenmedik Bir Durum
Hakan Erdoğan, Nevin Kılıç, Gökçe Nur Aşkın
- 76.** Karbonmonoksit Zehirlenmesiyle Başvuran Ailevi Methemoglobinemili İki Olgu
Nesrin Özdiñ Kızılay, Doruk Özbıngöl, Okan Akacı, Melike Evim, Birol Baytan, Osman Dönmez
- 77.** Renal Transplantasyon Sonrası Tacrolimus Kullanımına Bağlı Psödötümör Serebri Gelişen İki Olgu
Merve Topçu, Meltem Kaya, Okan Akacı, Muhittin Bodur, Osman Dönmez

POSTER TARTIŞMASI

15 Mart 2016, Salı, Saat 17:15 – 18:30

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Mehmet Akif Yeşilipek, Prof. Dr. Volkan Hazar, Prof. Dr. Ateş Kara

78 – 80 – 81 – 82 – 83 – 84 – 85 numaralı posterlerin poster başında tartışılması

- 78.** Karbamazepin İntoksikasyonunda Karbon Hemoperfüzyonun Etkinliği:
Olgu Sunumu
Serpil Korkmaz, Özlem Ünlügedik, Alper Tunga Özbek, Okan Akacı, Osman Dönmez
- 79.** Ellis Van Creveld Sendromulu Bir Hastada İga Nefropatisi: Olgu Sunumu
Serpil Korkmaz, Nuray Kurt, Teslime Ersoy Kuzucu, Okan Akacı, Osman Dönmez
- 80.** Solunum Sıkıntısı Şikâyeti Olan 3 Aylık Bebeğe Jarcho Levin Sendromu:
Olgu Sunumu
Muhammet Hamza Halil Toprak, Özlem Ünlügedik, Fahrettin Uysal, Özlem Mehtap Bostan, Tahsin Yakut, Ergün Çil
- 81.** Lenfomalı Hastalarda Tedavi Seyrinde Gelişen Avasküler Nekroz
Salih Güler, Metin Demirkaya, Betül Sevinir, Zeynep Yazıcı, Bartu Sarısözen
- 82.** Atipik Prezantasyon ve Yerleşimli Germ Hücreli Tümör: Olgu Sunumu
Metin Demirkaya, Salih Güler, Betül Sevinir, Cansu Turan, Erdal Eren, Nizamettin Kılıç
- 83.** Hodgkin Lenfomalı Bir Olguda Paraneoplastik Nefrotik Sendrom
Salih Güler, Metin Demirkaya, Betül Sevinir, Osman Dönmez, Okan Akacı, Hülya Öztürk Nazlıoğlu
- 84.** Germ Hücre Tümörlü Olguların Özellikleri ve Tedavi Sonuçları
Salih Güler, Metin Demirkaya, Betül Sevinir, Nizamettin Kılıç, M.Emin Balkan, İrfan Kırıštoğlu, Utku Aygüneş, Ulviye Yalçınkaya
- 85.** Karında Dev Kitle Nedeni: Over Kisti
Salih Güler, Metin Demirkaya, Utku Aygüneş, Betül Sevinir, Abdullah Akçil, Hasan Doğruyol

SÖZEL BİLDİRİLER

SB1 / Metabolizma

Kromhidrozisli Olgularımız

1Şahin Erdöl, 2Sabahattin Karakaya, 1Sevil Dorum, 3Halil Sağlam

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

GİRİŞ ve AMAÇ: Kromhidrozis (KH); renkli terlemeye denir. Apokrin, ekrin ve yalancı kromhidrozis olarak 3'e ayrılır. Apokrin KH ter bezlerinde lipofuksin miktarının fazlalığına ya da oksidasyon derecesine bağlı olarak oluşur. Ekrin KH ise genellikle boya içeren ilaç ya da gıda alımı sonrası oluşur. Yalancı kromhidroziste normal renkte üretilen terin dışarıdan bir etmenle renklendirilmesi söz konusudur. KH nadir görüldüğünden sıklığı bilinmemektedir, literatürde tek tek olgu sunumları söz konusudur.

Apokrin KH, apokrin ter bezlerinin yerleşimine uygun olarak aksilla, anogenital bölge, areola, gövde, yüz ve saçlı deride görülebilir. Ter rengi lipofuksinin oksidasyon derecesine bağlı olarak sarıdan siyaha kadar farklı renklerde olabilir. Ekrin KH ise ekrin ter bezlerinin yerleşimine uygun olarak tüm vücutta görülebilir ancak görülme sıklığı çok daha nadirdir.

GEREÇ ve YÖNTEM: Merkezimizde 2015-2016 yılları arasında yaşları 45 gün ila 32 yıl arasında değişen 4'ü bayan 1'i erkek 5 olgu tanı aldı. Olguların 4'ünün mavi, 1'inin ise sarı renkli apokrin ter bezlerine uyan bölgelerde terlemesi vardı. Tüm olguların renkli terleme dışında şikâyetleri yoktu ve fizik muayeneleri normaldi. Olguların yalnızca birinin anne ve babası arasında 3. derece akrabalık vardı, diğerlerinde yoktu. Olguların 3'ü aynı aileden anne, baba ve bebektir, diğer olgular farklı ailelerden. Aile KH olgularında anne bakır içeren rahim içi araç (RIA) kullanmaktaydı, ancak RIA çekildikten sonra anne ve anne sütü alan bebeğin mavi terlemesi devam etti, aynı zamanda baba da mavi terlemekteydi, diğer tüm olgularda herhangi bir ilaç ya da boya maddesi içeren gıda alımı yoktu. Aile KH olguları ve 45 günlük olgu eski ahşap evde ikamet etmekteydi, diğer olgu ise yeni evde oturuyordu. 45 günlük olgu sadece anne sütü, 3,5 aylık olgu ise anne sütü ve mama birlikte kullanmaktaydı. Diğer olgular dengeli beslenmekteydi.

Olguların tamamının serum bakır düzeyi normal aralıkta olmasında rağmen serbest bakır düzeyleri normalin üst sınırındaydı. Hiperbilirubinemiye yönelik çalışılan serum bilirubini, kanama diyatezine yönelik çalışılan koagülasyon parametreleri, alkaptonüriye yönelik çalışılan idrar homogenitistik asit düzeyi normal saptandı. Yalancı KH'i dışlamak için yapılan deri kültürü normal flora olarak sonuçlandı. Ahşap evde oturan aile KH olguları ve 45 günlük bebek ahşap evden yeni eve taşındıktan sonra mavi terlemeleri belirgin ölçüde azaldı. Aile CH olgularının ev suyu ağır metal yönünden incelendi, normal saptandı.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Bu bildiri literatürde en fazla sayıda olguyu içeren çalışmadır. Daha önce apokrin kromhidrozisli aile bildirilmemiştir ve literatürde ki ikinci en küçük olgu 45 günlük olgudur. Aile KH olgularının ve 45 günlük bebeğin ahşap evden taşındıktan sonra şikâyetlerinin belirgin azalması evde tespit edemediğimiz çevresel bir etmenin olabileceğini ya da havaların soğumasıyla terlemenin azalmasını düşündürmüştür. Kromhidroziste etkenin ortaya konması için ileri çalışmalara ihtiyaç vardır.

SB2 / Gastroenteroloji

Karaciğer Yetersizliği Olan Çocuk Hastalarda Seçici Plazma Değişimi İle Destek Tedavisinin Önemi

¹N. Ülkü Şahin, ¹Derya Altay, ¹Taner Özgür, ¹H. Ayşegül Otuzbir, ²Ali Gül, ¹Tanju Başarır Özkan

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme BD, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Hematoloji BD, Bursa

GİRİŞ: Akut karaciğer yetmezliği, daha önce karaciğer hastalığı olduğu bilinmeyen kişilerde haftalar ve aylar içinde ortaya çıkan karaciğer yetersizliği olarak tanımlanır. Yenidoğan döneminde metabolik hastalıklar ön planda iken daha büyük çocuklarda enfeksiyonlar, ilaçlar ve toksinler ilk sıralarda yer alır.

GEREÇ ve YÖNTEM: Son iki yıl içerisinde karaciğer yetersizliği ile başvuran, terapötik ve köprü amaçlı seçici plazma değişimi uygulanan olgular çalışmaya alınmıştır.

BULGULAR: Akut karaciğer yetmezliği ile izlediğimiz 10 hasta çalışmaya alındı. Hastalarımızın 4 'ü kız 6'sı erkek idi. Hastalarımızın yaşları 18 ay ile 17 yaş arasında idi. Hastalarımızın, 2 'si Otoimmün hepatit, 1'i Obstrüktif hepatit, 4'ü toksik hepatit, 3'ü dekompanse Wilson hastalığı tanısı aldı. Hastalarımıza ortalama seçici plazma değişimi yatışlarının 24 ile 72. saati arasında başlandı. Hastalarımıza ortalama 1 ila 10 döngü seçici plazma değişimi yapıldı. Hastalarımızın giriş değerleri; total bilirubin: 1.8- 52.4 mg/dl, direkt bilirubin: 1.15-25.8, AST: 71-19061 İÜ/L, ALT: 51-8819 İÜ/L, PT: 11.0-22.8 sn, PT %: 19.2-98, INR: 1.04-5.9, Amonyak: 54-424 mg/dl, Albümin: 2.9-5.4 mg/dl arasında idi. Hastalarımızın çıkış değerleri; total bilirubin: 0.31-28.8 mg/dl, direkt bilirubin: 0.16-18.9, AST: 21-515 İÜ/L, ALT: 25-513 İÜ/L, PT: 11.2-21.0 sn, PT %: 12.3-92, INR: 1.01-5.15, Amonyak: 49-158 mg/dl, Albümin: 3.1-4.3 mg/dl arasında idi. Genel olarak hastalarda laboratuvar değerlerinde düzelme, özellikle toksik nedenlerle akut karaciğer yetmezliği oluşanlarda tamamen düzelme gözlendi.

TARTIŞMA: Seçici plasma değişimi; daha önce karaciğer hastalığı bilinmeyen, ancak enfeksiyon veya toksik madde alımına bağlı dekompanse olan kronik karaciğer hastalıklarında nakil sürecine kadar köprü tedavisi olabileceği gibi, hiçbir karaciğer hastalığı olmayıp toksik madde alımı ile gelişen akut karaciğer yetmezliklerinde tamamen tedavi edici olabilmektedir.

SB3 / Alerji

Stevens Johnson Sendromu ve Toksik Epidermal Nekroliz Tanılı Hastaların Değerlendirilmesi

Şükrü Çekiç, Yakup Canıtez, Nihat Sapan

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Alerji Bilim Dalı, Bursa

AMAÇ: Stevens Johnson Sendromu (SJS) ve Toksik Epidermal Nekroliz (TEN) hayatı tehdit eden akut mukokütanöz hastalıklardır. Bu çalışmada; son 5 yıl içinde kliniğimizde SJS ve/veya TEN tanıları ile takip edilen olguların klinik özelliklerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

HASTALAR ve YÖNTEM: Çalışmaya Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Alerji B.D. Kliniğinde SJS, SJS/TEN overlap ve TEN tanılarından herhangi birini almış 11 hasta alındı. Elektronik dosyaları incelenerek; etiyolojik faktörler, fizik muayene ve laboratuvar verileri, uygulanan tedaviler ve tedavi yanıtları değerlendirildi.

BULGULAR: Hastaların başvuru anında yaşları medyan: 6 yıld (minimum:3, maksimum:17) ve erkek/kız oranı 1,2 (6/5) idi. İki hasta (%18,2) SJS, 4 hasta SJS/TEN overlap (%36,4) ve 5 hasta TEN (%45,4) tanısı almıştı. Hastaların başvuru öncesi ilaç kullanım süresi medyan:10 gün (minimum:2, maksimum:44) gündü. Hastaların ikisinde (%18,2) Herpes simpleks virus IgM pozitif saptandı. Lezyonların iyileşme süresi medyan 38 gün (minimum:26, maksimum: 94 gün), hastanede yatış süreleri medyan: 14 gündü (minimum: 6, maksimum: 80). Makülopapuler döküntüler, oral mukozit, göz tutulumu tüm hastalarda görülürken, vezikül ve/veya bül oluşumu ve epidermal ayrışma hastaların %91'inde (n=10) vardı. Yara bakımı, 1. kuşak H1 antihistaminik ve sistemik steroid tüm hastalarda kullanılırken, hastaların %72,7'sinde İVİG ve %9'unda siklosporin kullanıldı. Hastaların %18,2'sinde (n=2) sekel değişiklikler geliştiği saptandı.

SONUÇ: SJS ve TEN'in etyolojisinde antikonvülzanlar, antibiyotikler ve nonsteroid antiinflamatuarlar ilaçlar önemli rol oynamaktadır. Erken tanı, yara bakımı, destek tedavileri ve immünsüpresif tedavilerin erken başlanması mortalite ve morbiditenin azaltılmasında son derece önemlidir.

SB4 / Gastroenteroloji

Yeni Tanı Çölyak Hastalarında Kardiak Değerlendirme

¹Taner Özgür, ²Fahrettin Uysal, ¹N. Ülkü Şahin, ²Özlem Bostan, ¹Tanju B. Özkan

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji BD

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD

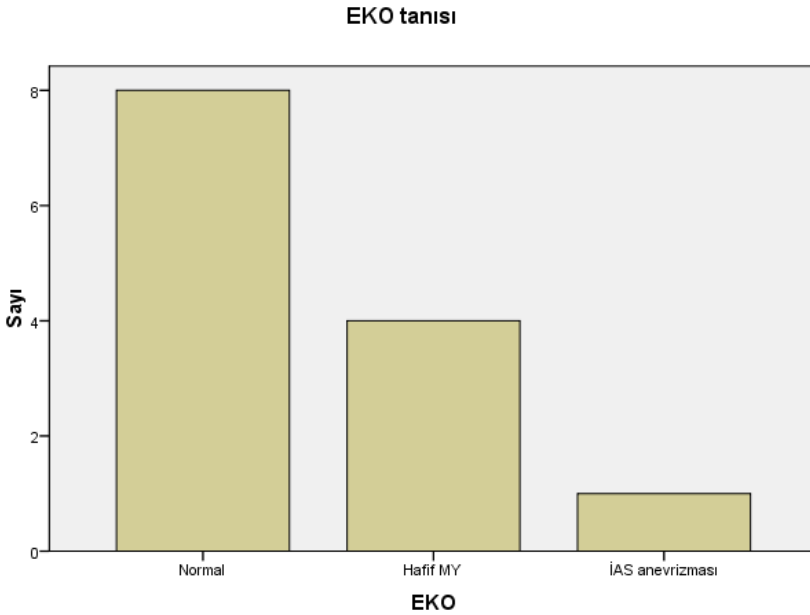
GİRİŞ: Çölyak hastalığı, genetik yatkınlığı olan bireylerde, gluten alımı ile ortaya çıkan immün aracılı bir enteropati ve sistemik otoimmün bir hastalıktır. Yapılan çalışmalarda dünyadaki sıklığı %0,2 ile %2 arasında değişmektedir. Türkiye’de 2011 yılında çok merkezli bir çalışmada saptanan prevalans %0,47’dir. Çölyak hastalığında, otoimmün mekanizmalar veya glutenin doğrudan toksik etkisiyle bağırsak dışı birçok hastalığın ortaya çıktığı bilinmektedir. Bunlardan en iyi bilinenleri dermatitis herpetiformis, tedaviye dirençli demir eksikliği anemisi, boy kısalığı, diş minesini defektleri, ataksi, epilepsi ve eklem bulgularıdır. Günümüzde, çölyak hastalarında idiyopatik dilate kardiyomyopati veya sekonder kardiyomyopatiyi gösteren yayınlarda bir artış vardır. Miyokard hasarlanmasının da otoimmün bir mekanizma ile meydana geldiği ileri sürülmektedir. Bu çalışmada yeni çölyak hastalığı tanısı almış çocuklarda dilate kardiyomyopati araştırılması amaçlandı.

MATERYAL ve METODLAR: Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Polikliniğinde 2015 yılı içerisinde serolojik değerlendirme sonrası duodenal biyopsi ile çölyak hastalığı tanısı konulan hastalar çalışmaya alındı. Tanı konulduktan sonra diyet başlanmadan önce hastalar aynı çocuk kardiyoloğu tarafından değerlendirildi ve EKO’ları yapıldı. Benzer yaş grubunda, kardiak üfürüm saptanması nedeniyle çocuk kardiyoloji bölümüne yönlendirilen ve EKO’ları normal saptanan çocuklar kontrol grubu olarak alındı. Dilate kardiyomyopati değerlendirilmesi için EKO’da ölçülen sol ventrikül diastol sonu çapı (SVDSÇ) z skoru ile sol ventrikül sistol sonu çapı (SVSSÇ) z skoru kullanıldı. İstatistikler SPSS 16 istatistik programı ile yapıldı. P değeri <0.05 anlamlı olarak kabul edildi.

SONUÇLAR: Çalışmaya, ortalama yaşları $7,11 \pm 4,29$ yaş olan 13 çölyak hastası ile ortalama yaşları $7,30 \pm 4,55$ yaş olan 13 sağlıklı kontrol alındı ($p=0,91$). Hastaların ortalama tanı yaşı $6,59 \pm 4,07$ yıl idi.

Çölyak hastalarının tamamında Anti-TTG antikorları pozitif ve ince bağırsak biyopsilerinde Marsh 3 çölyak hastalığı bulguları vardı. Hem hasta hem de kontrol grubunda EKG bulguları normaldi.

Çölyak hastalarının EKO'larının %61,5'i ($n=8$) normal, %30,8'inde ($n=4$) hafif mitral kapak yetmezliği ve %7,7'sinde ($n=1$) intraatrial septum (İAS) anevrizması saptandı (şekil 1). Şekil 1: Hasta grubunda EKO tanıları



Her iki grupta, sol ventrikül diastol sonu ve sistol sonu çapların z skorları karşılaştırıldığında z skorları ortalamaları arasında fark saptanmadı (tablo 1)

Tablo 1: Hasta ve kontrol grubunda SVDSÇ ve SVSSÇ z skorları

	SVDSÇ z skoru (ort±SS)	SVSSÇ z skoru (ort±SS)
Hasta grubu	0,27±0,72	0,32±0,73
Kontrol grubu	-0,11±1,17	0,20±1,06
p	0,33	0,73

TARTIŞMA: Çölyak hastalığı, tedavisinde hayat boyu diyet gerektiren bir hastalıktır. Diğer otoimmün hastalıklarla birlikteliği günümüzde iyi bilinmektedir. Ortak otoimmün mekanizmalarla, özellikle de dilate kardiyomyopatiye yol açabileceği gösterilmiştir. Çalışmamızda yeni tanı almış çocuk hastalara glutensiz diyet başlanmadan önce kardiyak değerlendirme yapıldı. Büyük bir bölümü kardiyak açıdan normaldi. EKO ile saptanmış olan patolojilerin çoğu mitral kapak yetmezliği idi. Hastaların hiçbirinde sol ventrikül dilatasyonu yoktu ve bu nedenle mitral kapak yetmezliğinin çölyak hastalığı ile ilişkili olmadığı düşünüldü. Hasta ve kontrol gruplarının SVDSÇ ve SVSSÇ z skorları karşılaştırıldı ve anlamlı fark saptanmadı. Literatüre bakıldığında dilate kardiyomyopatilerin daha çok erişkin dönemde Çölyak Hastalığı tanısı alan hastalarda olduğu görülmektedir. Bu preliminer çalışma sonuçlarının, yaş grubundan ve hasta sayısı azlığından etkilendiği görüşündeyiz.

Kronik Böbrek Yetmezliği Olan Çocukların Ruhsal İşlev Düzeyleri ve Anne İle Olan İlişkileri

**¹Candan Dönmez, ¹İrem Erdem Atak, ²Okan Akacı, ²Osman Dönmez,
³Sevgi Mir**

¹Okan Üniversitesi Sosyal Bilimler Enstitüsü, Psikoloji Anabilim Dalı,
İstanbul

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

³Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Bursa

AMAÇ: Kronik hastalıklar ve ruhsal hastalıklar toplumda sık karşılaşılan sağlık problemlerinden biridir. Kronik böbrek hastalığı ve diyaliz tedavisi, hastaların psikolojik durumlarını önemli ölçüde etkileyen süreçlerdir. Bu alanda çok sayıda çalışma yapılmıştır. Ancak birbirinin devamı olan bu iki durumun çocukların ruhsal durumları üzerindeki etkisi üzerine yapılan çalışmalar sınırlıdır. Bugüne kadar yapılan çalışmalarda kronik böbrek yetmezliği hastalığı olan çocukların çoğunlukla depresyon ve anksiyete düzeyleri incelenmiş olup, 6-12 yaş aralığında genel ruhsal değerlendirilmeye yönelik bir çalışma gerçekleştirilmemiştir. Bu çalışmada kronik böbrek yetmezliği tanısı almış ve diyaliz tedavisi yapılan çocukların ruhsal işlev düzeylerini prospektif test kullanarak değerlendirilmesi amaçlanmaktadır.

GEREÇ ve YÖNTEM: Bu çalışmaya Uludağ Üniversitesi ve Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dallarında kronik böbrek yetmezliği tanısı almış 6-12 yaş arası 30 çocuk hasta dahil edildi. Araştırmada veriler annelerden Demografik Bilgi Formu, Algılanan Aile Desteği Ölçeği ve Aile Hayatı ve Çocuk Yetiştirme Tutum Ölçeği, çocuklardan da Peri Masalları Testi ile toplanmıştır. Çalışmaya katılan çocuklar peri masalları testi ile değerlendirilerek kişilik profillerine yönelik genel değişkenler tanımlanmış, çocukların anneleri ile yapılan görüşmelerde ise sosyodemografik bilgi formu, algılanan aile desteği ölçeği ve çocuk yetiştirme tutum ölçeğini doldurmaları istenmiştir. Çalışmaya katılan çocukların savunma mekanizmaları, benlik işlevleri, dürtüleri ve duygulanımları da incelenmiştir.

Araştırmanın sonucunda peri masalları değişkenleri tanımlanmış, kronik böbrek yetmezliği olan çocuklarda sık rastlanan değişkenler, annelik tutum ve aile desteği ile arasında ki ilişki incelenmiştir.

BULGULAR: Çalışmaya alınan çocukların “hastalık süresi” ortalaması $45,0 \pm 29,6$ ay olarak saptanmıştır. Araştırmaya katılan annelerin aile desteği puanları ortalamalarının diyaliz süresi değişkeni açısından anlamlı bir farklılık göstermediği saptanmıştır. Benzer şekilde, çocukların masal içeriğine uyum, ambivalans, moralite, korunma ihtiyacı, bağlanma ihtiyacı, onaylanma ihtiyacı, sevgi ihtiyacı, oral ihtiyaçlar, anneye ilişki, babayla ilişki, depresyon, anksiyete, saldırganlık korkusu puanları ortalamalarının da istatistiksel açıdan anlamlı düzeyde farklılaşmadığı görülmektedir. Çalışmada, çocukların moralite, korunma ihtiyacı, bağlanma ihtiyacı, sevgi ihtiyacı, oral ihtiyaçlar, anneye ilişki, babayla ilişki, depresyon, anksiyete, saldırganlık korkusu gibi değişkenlere yüksek puan vermişlerdir bu da literatürle uyumlu bulunmuştur. Araştırmaya katılan annelerin aile tutumu düzeylerinin eğitim değişkeni açısından anlamlı bir farklılık göstermediği saptanmıştır. Benzer şekilde, annelerin aile desteği düzeyleri eğitim durumu değişkeni açısından anlamlı bir farklılık göstermemektedir. Aynı zamanda, çocukların masal içeriğine uyum, ambivalans, moralite, korunma ihtiyacı, bağlanma ihtiyacı, onaylanma ihtiyacı, sevgi ihtiyacı, oral ihtiyaçlar, anneye ilişki, babayla ilişki, depresyon, anksiyete, saldırganlık korkusu puanları ortalamalarının eğitim durumu değişkeni açısından da anlamlı düzeyde farklılaşmamaktadır. Araştırmaya katılan annelerin aile tutum düzeyleri çocuk sayısı değişkeni açısından anlamlı bir farklılık göstermezken çocuk sayısı ile aile desteği arasında anlamlı ilişki olduğu saptanmıştır ($p < 0.05$). Tek çocuk sahibi olan ailelerden aile desteğinin fazla olduğunu ifade edenlerden anlamlı düzeyde yüksek bulunmuştur ($p < 0.05$). Çocuklar masalları anlatması değerlendirildiğinde performans anksiyetesi yaşadığı ve heyecanlandıkları görülmüştür. Çocuk içinde bulunduğu hastalık sürecinden dolayı performans kaygısı yaşamış ve bu yüzden de yüzeysel cevaplar vermişlerdir. Bu durum masal içeriğine uyumu da azaltmıştır çünkü masalı detaylandırma ve masala bağlı kalma uyumu da düşüktür.

SONUÇ: Hem tanı hem de tedavinin özellikle ilk dönemleri süresince, kronik böbrek hastalığına yönelik eğitiminin yanı sıra hastalıkla baş etme becerilerine yönelik bakım veren kişiler desteklenmeli, bu hastalığı yaşayan diğer bireylerle bir araya getirilerek yalnız olmadıklarını görmeleri sağlanarak sosyal destek ortamı oluşturulmalıdır.

Hastalıkla baş etme becerilerinin artması ve bakım veren kişinin hastalıkla ilgili yaşadığı üzüntü, çaresizlik gibi duyguların ele alınması, tüm aile sistemini içine alan tedavi sürecinde aile bireylerinin de ilişkilerinin olumlu yönde geliştirilmesine imkan sağlayacaktır. Aile bireylerinin sağlıklı iletişim kurması çok önemlidir. Aksi takdirde gelişecek travma, aileyi çıkmaza sokabilir. Bu sebeple aile işleyişi üzerine yapılacak programlı eğitim faaliyetleri hem Kronik böbrek hastalığı çocuk için hem de aile dinamikleri için güçlendirici rol oynayabileceği düşünülmüştür.

SB6 / Nefroloji

Çocuklarda Böbrek Nakli Sonuçlarımız: 10 Yıllık Tek Merkez Deneyimi

¹Okan Akacı, ²Nesrin Özdiñ Kızılay, ³Onur Kaygısız, ¹Osman Dönmez

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

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

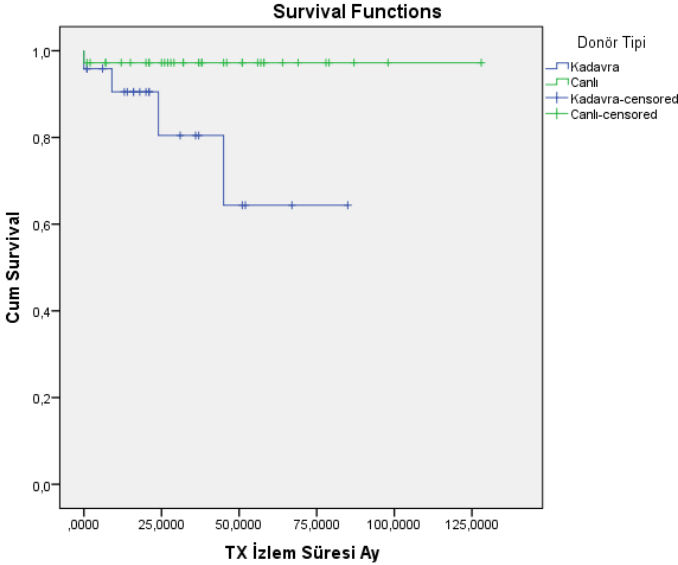
³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Üroloji Ana Bilim Dalı, Bursa

AMAÇ: Son dönem böbrek yetmezliğinin (SDBY) tedavisinde böbrek nakli, hem sağ kalım avantajı hem de yaşam kalitesinde yaptığı artışlar nedeniyle, tercih edilen renal replasman tedavisidir. Günümüzde birçok merkezde, transplantasyonu takip eden erken dönemde greft sağ kalım oranları %90'ın üzerindedir. Uzun dönemde greft sağ kalımını belirleyen nedenler tam olarak saptanamamıştır. Bu çalışmada merkezimizde böbrek nakli nedeniyle izlenen hastaların demografik verilerini ve izlem sonuçlarını değerlendirmek istedik.

GEREÇ ve YÖNTEM: Uludağ Üniversitesi Çocuk Nefroloji Diyaliz ve Transplantasyon Ünitesinde 2006-2016 yılları arasında izlenmiş olan 62 hasta demografik veriler ve greft fonksiyonları yönünden incelendi. Son dönem böbrek yetmezliğine (SDBY) neden olan en sık sebep üriner sistem enfeksiyonu (%29,5) olarak saptandı Otuz altı hastaya (%58) canlı donörden, 26 hastaya ise (%42) kadavradan nakil yapıldı. Hastaların 6'sına (%9,8) preemtif dönemde nakil uygulandı. İndüksiyon tedavisi Basiliximab (12mg/m²/doz, maksimum: 20 mg, 0 ve 4. günlerde) ve metil prednizolon (30 mg/kg, 2 dozda) kullanılarak yapıldı. İdame immunsupresif tedavi olarak en sık prednizolon+ kalsinörin inhibitörü (CNI)+ Mikofenolat mofetil (MMF) kullanıldı. Prednizolon post operatif dönemde 20mg/gün dozda idame edilip 3.aydan sonra azaltılarak 5mg/gün dozda devam edildi. MMF 30-40mg/kg/gün (maksimum: 2gr/gün), CsA; 5mg/kg/gün ya da takrolimus; 0.1-0.15mg/kg/gün olacak şekilde idame edildi. CNI başlanması için tüm hastalarda serum kreatinin değerinin 2 mg/dl altına düşmesi beklendi. CMV profilaksisi için asiklovir ve valgansiklovir tedavileri uygulandı.

BULGULAR: Hastalarımızın nakil yapıldığı dönemde yaş ortalaması $13,2 \pm 4,6$ (19 ay-18 yaş) olup 28'i (%45,2) kız, 34'ü (%54,8) erkekti. Operasyon sonrası akut dönemde 4 hastada vasküler komplikasyonlar nedeniyle ilk hafta içinde greft kaybı gelişti. Fonksiyone greft ile izlenen diğer 58 olgunun postransplant izlem süresi ortalama $36,07 \pm 27,3$ ay olarak bulundu. En sık tercih edilen idame immunsupresif tedavi protokolü MMF + akrolimus + prednisolon (n:41, %70.6) olarak bulundu. İzlemde 11 hastada CNİ toksisitesi nedeniyle tedavileri everolimus tedavisi ile değiştirildi. Graft sağ kalımı canlı vericiden nakil yapılan hastalarda 1. ve 5. yılda %97.2, kadavradan nakil yapılan olgularda ise 1. ve 5. yılda sırasıyla % 95.5 ve % 64.4 olarak bulundu (şekil 1). T akipde bir olgu diyaliz komplikasyonu olan enkapsüle sklerozan peritonit nedeniyle nakil sonrası 2. yılda, bir olgu ise nakil sonrası 3. ayda intrakranial anevrizma rüptürü nedeniyle kaybedildi.

SONUÇ: Son dönem böbrek yetmezliği olan çocuk hastalarda böbrek nakli, diyaliz tedavisine göre komplikasyonu daha az, sağ kalım oranı daha yüksek bir tedavi yöntemidir. Organ naklinin önündeki en büyük engel donör azlığıdır. Türk Nefroloji Derneği 2014 verilerine göre fonksiyone greft ile izlenen çocuk hastaların sadece %21.3'ne kadavradan nakil yapılmıştır. Merkezimizde bu oran %42 olarak saptanmıştır. Toplumda organ bağışı farkındalığının artırılması ile çocuklardaki yaşam kalitesinin daha iyi olacağı kanısındayız.



Şekil 1: Donör tipine göre greft sağ kalım analizi

POSTER BİLDİRİLER

Otizm Spektrum Bozukluklarında Ayrık Denemelerle Öğretim (ADÖ) Süreci

¹Yeşim Güleç-Aslan

¹Sakarya Üniversitesi Eğitim Fakültesi, Özel Eğitim Bölümü, Sakarya

GİRİŞ ve AMAÇ: Otizm spektrum bozuklukları (OSB) olan bireylere yönelik özel eğitim hizmetlerinde, etkililiği araştırmalarca desteklenmiş uygulamalı davranış analizi (UDA) gibi bilimsel dayanaklı yöntemlerinin kullanılması, bu bireylerde önemli ve kalıcı gelişmeleri sağlamaktadır. Ayrık denemelerle öğretim (ADÖ), yaygın kullanılan bilimsel dayanaklı bir yöntemlerdendir. ADÖ erken yoğun davranışsal uygulama (EYDE) gibi kapsamlı uygulamaların bir unsuru olarak kullanılmakla birlikte, EYDE'den bağımsız olarak beceri öğretimlerinde de kullanılmaktadır. Türkiye'de UDA, EYDE, ADÖ alanlarında son yıllarda gelişmeler olmakla birlikte, henüz çeşitli nedenlerden dolayı (uzmanlar arası işbirliğindeki güçlükler, aile eğitimlerindeki sorunlar, yetişmiş personel eksikliği, vb.) yaygın olarak kullanılmamaktadır. Dolayısıyla, bu tür yöntemlerin OSB alanında işbirliği olan uzmanlık dallarında (tıp, eğitim, vb.) tanıtılması, personel ve aile eğitimleri ve araştırmaların gerçekleştirilmesi bu yöntemlerin yaygınlaşmasında önemlidir. Bu araştırmada, OS tanılı bir çocuk ile yürütülen ADÖ öğretim süreci ve sonuçları incelenmiştir.

GEREK ve YÖNTEM: Nitel araştırma yöntemlerinden vaka çalışması kullanılmıştır. Vaka çalışması, çok fazla araştırma gerçekleştirilmemiş konularda sonraki araştırmalar için yol gösterici olması bakımından önerilmektedir. ADÖ yöntemiyle ilgili uluslararası araştırmalar bulunmakla birlikte, ulusal araştırmalar sınırlıdır. Ayrıca, vaka araştırmaları bir yöntemin uygulama sürecinin, sonuçlarının incelenmesi bağlamında yaygın olarak kullanılmaktadır. Nitel veri toplama araçları kullanılarak toplanan veriler tümevarım analiziyle analiz edilmiştir. Öğrencinin gelişimine ilişkin nicel veriler grafiklerle sunulmuştur.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Bulgular, ADÖ öğretim sürecinin uygulanmasındaki önemli unsurları ve sorunların çözümündeki uyarlamaları bildirmektedir. Ayrıca, katılımcı çocuğun becerileri öğrendiği ve problem davranışlarında azalma görülmüştür. OSB alanında etkili bir yöntem olan ADÖ'nün, önkoşul niteliği taşıyan eşleme becerilerinin öğretimi sürecine odaklı bu araştırmanın uluslararası ve özellikle de ulusal alanyazına, nitel araştırmaların sınırlılığı da göz önüne alındığında bir katkı getireceği düşünülmektedir. Ayrıca, uygulamacılara ve araştırmacılara ADÖ sürecine ilişkin yol göstereceği umulmaktadır. Bu tür yöntemlerin yaygınlaştırılması için, farklı uzmanlık alanlarında çalışan uzmanların bu yöntemleri tanımaları, uygulayabilmeleri, önerebilmeleri, uzmanlararası işbirliğinin söz konusu olduğu kongre gibi platformlarda tartışmaları, ailelerin bilgilendirilmesi ve farklı araştırmalar yürütmelerini önem taşımaktadır.

Otizm Spektrum Bozuklukları Tanılı Çocuk Sahibi Annelerin Deneyimleri

¹Yeşim Güleç-Aslan

¹Sakarya Üniversitesi, Eğitim Fakültesi Özel Eğitim Bölümü, Sakarya

GİRİŞ ve AMAÇ: Otizm spektrum bozuklukları (OSB) tanılı bireylerin aileleri - özellikle ailede önemli bir rolü olan anneleri- olumsuz duygular ve deneyimler yaşayabilmektedirler. Annelere bu zor durumla baş etmeleri ve uyum sağlayabilmeleri için eğitsel, psiko-sosyal ve tıbbi hizmetlerin sunulması gerekmektedir. Bu hizmetlerin sunumuyla güçlenen anne çocuğuyla daha nitelikli bir ilişki kurup, çocuğunun gelişimi için eğitim sürecine etkili bir şekilde katılabilecektir. OSB'li bireylerin annelerinin yaşam deneyimlerinin incelendiği araştırmaların; sunulacak hizmetlerin planlanmasında, etkili bir şekilde uygulanmasında ve farklı dallarda çalışan uzmanların işbirliğinde yol gösterici rol oynamaktadır. Özellikle OSB'li bir çocuğun ebeveyni olma olgusunun derinlemesine irdelendiği nitel araştırmalar detaylı bilgiler vermektedir. Ancak, araştırmalar ağırlıklı olarak nicel yöntemlerle yürütülmüştür. Bu bağlamda, annelerin gerçek yaşam deneyimlerinin incelendiği nitel araştırmalara ihtiyaç duyulmaktadır. Bu araştırmada annelerin OSB'li bir çocukla yaşam deneyimleri incelenerek, şu sorulara cevap aranmıştır: Annelerin OSB tanısına yönelik tepkileri nelerdir?, OSB'nin annelerin yaşantılarına ne tür etkileri olmuştur?, annelerin başa çıkma mekanizmaları nelerdir?, annelerin geleceğe yönelik algıları nelerdir?

GEREÇ ve YÖNTEM: Araştırma, sosyal bilimlerde sıkça kullanılan, “bireylerin yaşantılarını” ve “yaşantıların anlamını” keşfetmeyi amaçlayan fenomenolojik desenle yürütülmüştür. Bu tür araştırmalarla, kuramsal bilgi ve uygulama arasında bir bağ kurulabilmekte, ayrıca, henüz yeterince araştırılmamış alanlara yönelik temel bilgileri ortaya çıkararak, sonraki araştırmalar için bir alt-yapı kurulabilmektedir. Katılımcılar, çocuğu OSB tanısı almış olan 11 annedir. Veriler, nitel verî toplama yöntemlerinden görüşmelerle toplanıp, içerik analiziyle analiz edilmiştir.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Bulgular OSB tanısına tepkiler, OSB ile yaşamak ve geleceğe bakış temaları altında incelenmiştir. Bulgular, katılımcı annelerin tanıya yönelik olumsuz tepkilerini ve bu tepkileri etkileyebilecek değişkenlerin varlığını göstermektedir. Annelerin karşılaştıkları zorluklar, bu zorluklarla başetme yolları ve OSB'nun yaşantılarına katkıları bulgular arasındadır. Ayrıca, annelerin geleceğe yönelik olumsuz bakışları ve uzmanlardan beklentileri söz konusudur. Bulgular, kültürel unsurların katılımcıların OSB ile yaşama serüveninde yaşadıkları duyguları ve bu yaşama uyum sağlama çabalarını etkileyebileceğini de göstermektedir. OSB ve kültür ilişkisini inceleyen çalışmalara duyulan gereksinim de göz önüne alındığında, bu çalışmayla katılımcı Türk annelerin ASD dünyaları aralanarak, bu konudaki alanyazına da kültürel bağlamda bir katkı sunulmuştur. Bu çalışmanın bulguları uzmanlara ve araştırmacılar ailelerin ihtiyaçları ve ailelere sunulabilecek aile-odaklı hizmetler doğrultusunda yol gösterebilecektir.

Geç Dönemde Bradikardi ve Hipotansiyon Gelişen Deli Bal İntoksikasyonu: Olgu Sunumu

¹Bahri Elmas, ¹Emine Kürt

¹Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalı, Sakarya

GİRİŞ: Deli bal zehirlenmesi, arıların grayanotoksin içeren rhododendron türü çiçeklerden aldığı polenlerle kontamine balın yenmesiyle oluşan klinik durumdur. Deli balı yiyen bireylerde bulantı, kusma, karın ağrısı gibi genel semptomların yanında, senkop, bradikardi, hipotansiyon gibi hayatı tehdit eden semptomlar da oluşabilmektedir.

OLGU: Onaltı yaşında erkek hasta karın ağrısı, bulantı ve bilinç bulanıklığı ile acil servise başvurdu. Hikayesinden babası tarafından hipertansiyon için kullanılmakta olan deli baldan bir haftadır günde 2-3 tatlı kaşığı, başvurmadan 3 saat önce ise 250 gr yediği öğrenildi. Başvuru sırasında vücut ısısı 36.8 °C, tansiyon arteriyel 110/65 mmHg, nabız 80 atım/dk, solunum sayısı 24/dk idi. Fizik muayenesinde; vücut ağırlığı 90 kg, boy 183 cm, bilinci konfüze, kooperasyon kurulamıyor, cildi terli ve sıcak, bağırsak sesleri hiperaktif bulunan hastanın diğer sistem incelemeleri normaldi. Laboratuvar incelemelerinde; tam kan sayımı, kan gazları, kan şekeri, biyokimya tetkikleri, C-reaktif protein, koagülasyon testleri ve tam idrar tetkiki normal bulundu. 500 ml izotonik NaCL intravenöz hızlı verilen hastaya, tansiyon arteriyel değerleri normal sınırlarda olması nedeni ile idame sıvı tedavisine 1500 ml/m²'den 1/3 izomiks (% 5Dextroz) ile devam edildi. 12. saatinde gastrointestinal semptomları düzelen ve kooperasyon kurulabilen hastanın 18. saatinde kalp tepe atımlarının 50 atım/dk, tansiyon arteriyel değerlerinin ise 100/45 mmHg seviyelerine düştüğü gözlemlendi. Hemodinamik olarak stabil olan ve perfüzyon bozukluğu bulunmayan hastanın sıvı tedavisine devam edildi ve atropin uygulanmadı. 24. saatinde hipotansiyon ve bradikardileri düzelen hasta 48. saatinde taburcu edildi.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Kolinerjik semptomlarla başvuran hastalarda öyküde deli bal alımının da sorgulanması gerektiğinin vurgulanması ve nadir görülmesi nedeni ile klinik bulgular ve tedavi yaklaşımının literatür eşliğinde tartışılması amaçlanmıştır.

PB4 / Adölesan

Sinbiyotik Kullanımının Anti-doku Transglutaminaz IgA Otoantikor Düzeyleri Üzerine Etkisi

¹Kaan Demirören

¹Bursa Dörtçelik Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Bursa

GİRİŞ: Pre-, pro-, ve sinbiyotikler mikrobiyota ile ilişkili intestinal patolojileri önleyebilir ya da yatıştırabilir. Aynı zamanda immün cevabı düzenler. Bunu kanıtlayan çok sayıda çalışmalar mevcuttur. Anti-doku transglutaminaz (dTG) IgA otoantikoru çölyak hastalığının (ÇH) spesifik bir belirleyicisidir. Anti-dTG seviyeleri yükselmiş hastalarda ÇH tanısını doğrulamak için endoskopik duodenal biyopsi yapılmalıdır. Mevcut çalışmada sinbiyotik kullanımının anti-dTG IgA otoantikor düzeyleri üzerindeki etkisini görmek amaçlandı.

GEREÇ ve YÖNTEM: Anti-dTG düzeyleri yükselmiş, endoskopik duodenal biyopsi yapılmış, ama ÇH tanısı almamış hastalar çalışmaya dahil edildi. Bütün hastalar günlük tek doz bir sinbiyotik (NBL Probiotic Gold® cachet, Nobel, Turkey; 2.5×10^9 cfu canlı bakteri -Enterococcus faecium, Lactobacillus acidophilus, Lactobacillus rhamnosus, Bifidobacterium bifidum, Bifidobacterium longum-; 625 mg fruktooligosakkarit; A, B1, B2, B6 vitaminleri) ile 20 gün boyunca tedavi edildiler. Anti-dTG düzeyleri tedavi bitiminden 2-6 ay sonra tekrar ölçüldü. Veriler ortalama $\pm$ standart sapma olarak verildi. İstatistiksel analiz SPSS 12.00 istatistiksel analiz paket programı (SPSS Inc, Software Chicago, IL, USA) kullanılarak yapıldı. Tedavi öncesi ve sonrası grupların dağılımı Kolmogorov-Smirnov testi ile kontrol edildi ve asimetrik bulundu. Bunun üzerine tedavi öncesi ve sonrası karşılaştırmalar Wilcoxon testi ile yapıldı ve $P < 0,05$ değerleri istatistiksel olarak önemli kabul edildi.

SONUÇLAR: Çalışmaya katılan 41 hastanın ortalama yaşı $6,9 \pm 4,3$ yıl (aralık: 1-15, ortanca: 6 yıl) olup %51,2'si kız idi. Anti-dTG düzeyi tedavi öncesi grupta $55,6 \pm 54,8$ ve tedavi sonrası grupta $27,4 \pm 40$ bulundu. Farklılık istatistiksel olarak önemliydi ($P < 0,001$, Z -4,29).

TARTIŞMA: Mevcut çalışmada anti-dTG düzeyleri sinbiyotik kullanımı sonrası önemli derecede azalmıştı. Sinbiyotik kullanımının intestinal patolojileri yatıştırabileceği ve ÇH gibi hastalıklara yol açan tetikleyici mekanizmaları engelleyebileceği speküle edilebilir.

PB5 / Adölesan

Reye-Benzeri Sendromun Nadir Bir Nedeni; 3-Metilkrotonil Karboksilaz Eksikliği

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

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

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

GİRİŞ: 3-Metilkrotonil-CoA karboksilaz eksikliği, 3-metilkrotonil-CoA karboksilaz (3-MCC) eksikliği sonucu gelişir. Bu enzim, insanda bilinen biyotin içeren dört karboksilazdan bir tanesidir. 3-MCC eksikliği, yenidoğanda ölüme yol açabilen ağır nörolojik tutuludan tamamen asemptomatik erişkine kadar değişken klinik fenotipe neden olabilir. Yaşamın ilk iki yılında enfeksiyonlar yada proteinden zengin beslenme sonucu Reye-benzeri sendrom, hipoglisemi, hiperamonyemi, ketoasidoz tablosuyla karşımıza çıkabilir.

OLGU: 5 yaşında ki kız hastanın, başvurudan altı ay öncesinde sepsis ve pnömoni tanısıyla yatırıldığı, yattığı dönemde akut karaciğer yetmezliği ve de hiperamonyemisinin (amonyak 506 mmol/L) geliştiği öğrenildi. 21 yaş annenin birinci gebeliğinden birinci yaşayan olarak miadında c/s ile 3250 gr ağırlığında doğan olgunun beş yaşına kadar ciddi hastalığı olmamış. Anne baba arasında birinci dereceden kuzen akrabalığı olan hastanın boy, vücut ağırlığı, baş çevresi persentilleri ve sistem muayeneleri normaldi. Reye-benzeri sendrom ile prezante olabilecek metabolik hastalıkları dışlamak açısından değerlendirilen TANDEM de C0-karnitin: 2.54 (12-20) mmol/L düşük, C5-OH-karnitin 14.2 mmol/L (0-1.2) yüksek olarak tespit edildi. İdrar organik asitlerinde 3-Hidroksiizovalerik asit, 3-metilkrotonilglisin, tiglilglisin atılımı artmıştı. Hastaya 3-Metilkrotonil-CoA karboksilaz eksikliği tanısı kondu. Karnitin, biotin ve orta derecede protein kısıtlaması şeklinde diyet tedavisi başlandı. Genetik çalışması planlandı.

SONUÇ: 3-MCC eksikliğinin yenidoğan döneminde konvülsiyon ile başlayan tipinde prognoz kötüdür. Ancak hastamız gibi geç başlangıçlı vakaların prognozu oldukça iyidir. Reye-benzeri sendrom ile takip edilen hastalarda metabolik hastalık olabileceği düşünülmelidir.

PB6 / Adölesan

Hereditör 1,25 Dihidroksivitamin D Dirençli Riketsli Dört Hasta ve VDR Gen Analiz Sonuçları

¹Esra Deniz Papatya Çakır, ²Özgür Aldemir, ³S. Ahmet Uçaktürk,
⁴Erdal Eren, ⁵Samim Özen

¹Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk
Endokrinoloji BD, İstanbul

²Hatay Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Genetik AD, Hatay

³Ankara Dışkapı Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Endokrinoloji BD,
Ankara

⁴Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Endokrinoloji BD, Bursa

⁵Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Endokrinoloji BD, İzmir

GİRİŞ: Ciddi iskelet deformiteleri, alopesi ve hipokalsemisi bulunan Hereditör 1,25-Dihidroksi Vitamin D Dirençli Rikets (HVDDR) tanısıyla takip edilen ikisi kardeş dört hastada VDR gen analizi yapıldı.

YÖNTEM: Hastaların genomik DNA'sı periferik kandan izole edildi. Ekzonlar, ekzon intron bağlantı noktaları ve promotor bölgeleri kapsayan tüm gen dizi analizi uygulandı.

BULGULAR: İkisi kardeş üç hastada VDR geninde p.Q152X(c.454 G>T) homozigot mutasyonu saptanırken; bir hastada p.R50X (c.148 C>T) homozigot mutasyonu saptanmıştır.

TARTIŞMA ve SONUÇ: HVDDR nadir rastlanan otozomal resesif geçiş gösteren, VDR geninde inaktive edici mutasyonun sebep olduğu bir hastalıktır. Hastalık erken başlangıçlı rikets bulguları, hipokalsemi, sekonder hiperparatiroidi, artmış 1,25 (OH)₂D₃ düzeyleri ile karakterizedir. Alopesi hastaların %80'inde görülür ve alopesinin derecesi direncin şiddeti ile ilgilidir. Üç hastada, VDR geninde p.Q152X (c.454G>T) homozigot mutasyonu saptanırken; bir hastada p.R50X(c.148 C>T) homozigot mutasyonu saptanmıştır.

Topikal Siklopentolat Kullanımına Bağlı Sistemik Toksisite: Olgu Sunumu

¹Şenay Mengi, ¹Ayşe Ören, ¹Nevin Kılıç, ²Eren Çağan

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

²Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları, Bursa

GİRİŞ: Siklopentolat atropin benzeri etkileri olan antikolinergik, antimuskarinik bir tersiyer amindir. Klinik uygulamada da pediatrie sikloplejik ajan olarak sıklıkla kullanılmaktadır. Gözlere topikal damlatıldıktan sonra hem lokal hem de sistemik emilimle antikolinergik toksiteye bağlı yan etkiler meydana gelebilir. Yan etkileri hafif ateş, ağız kuruluğundan ciddi santral sinir sistemi stimülasyonuna bağlı etkilere kadar değişebilir. Biz bu yazıda siklopentolat damlatıldıktan sonra ateş, anormal ekstremiteler hareketleri, konuşamama, flushing, taşikardi gelişen hastayı sunuyoruz

OLGU: Göz polikliniğinde sol gözde kayma şikâyeti ile muayene edilen 22 aylık erkek hastaya, 10 dakika ara ile her iki gözüne 3 kez %1 konsantrasyonundaki siklopentolat HCl den birer damla damlatılmış. Son dozdan 40 dakika sonra ateş, huzursuzluk, kollarda anormal hareketler, yüzde kızarıklık, konuşamama gelişmesi üzerine çocuk acil servisine başvurdu. Fizik muayenesinde, pupiller ileri derecede dilate ve ışık refleksi alınamıyordu, yüzde flushing, kollarda anormal hareketleri mevcuttu, ajite ve sürekli olarak ağlıyordu, cilt ve mukozalar kuruydu (Resim 1). Kalp tepe atımı 159/dk, solunum sayısı 57/dk, SPO₂ oda havasında %99du. Boy 25. persentil, ağırlık 10-25. persentilde saptandı. Diğer sistem muayenelerinde patoloji saptanmadı. Kan sayımı ve biyokimyasal testler yaşına göre normal sınırlar içindeydi. Hasta çocuk yoğun bakıma interne edilerek gözleme alındı ve başvurunun birinci saatinde fizostigmin 0.02 mg/kg dozunda 5 dk da İV yavaş infüzyonla verildi. İzleminde 30-45 dakika içinde hastanın flushingi, ajitasyonu geriledi, bir gün sonra midriazisi geriledi.

TARTIŞMA: Siklopentolat atropin benzeri etkileri olan antikolinergik, antimuskarinik bir tersiyer amindir. Klinik uygulamada da pediatrikte sikloplejik ajan olarak sıklıkla kullanılmaktadır.. Etkisi 30-60 dk da başlar ve bir günde geçer. Yan etkileri sık olmasa da antikolinergik toksiteye bağlı semptomlara neden olabilir. Gözlere topikal damlatıldıktan sonra hem lokal hem de sistemik emilimden dolayı meydana gelir. Konjuktiva ve nazal mukoz membranlar iyi absorban yüzeyler olmasından dolayı nazolakrimal kanal ile burun geçiş olur. Sistemik absorpsiyon ayrıca orofarenks, sindirim sistemi, cilt yoluyla da olur.

Atropin benzeri etkiler postganglionik nöronda asetilkolin reseptörlerinin bloke edilmesi ile meydana gelir. Cilt ve ağızda kuruluk, flushing, ateş, huzursuzluk, batın distansiyonu, ateş, idrar retansiyonu, beslenme intoleransı, psikoz, ataksi, halüsinasyon, nöbet, anormal kan basıncı ile taşikardi görülebilir. Düşük vücut kitleli çocuklarda toksisite riski daha fazladır. Santral sinir sistemi toksisitesi antikolinergik etkiden dolayı medulla ve serebral alanlarda stimülasyona bağlı olarak meydana gelir. İlaç uygulandıktan 20-30 dk içinde oluşan, 4-6 saatte geçen ve hatırlanmayan halüsinasyonlar meydana gelebilir. Halüsinasyonların olası bir nedeni de siklopentolatın amino dimetil grubu ile LSD (halüsinojenik ajan) aminometil grubunun benzer olmasıdır.

Mortal Seyirli Akut Dilate Kardiyomiyopati: Ekstazi Kullanan Adölesan Olgu

²Nilgün Erkek, ³Oğuz Dursun, ¹Özlem Sert, ¹Püren Özüdoğru,
¹Ayça Aydoğan, ¹Celal Mete Karakurum

¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Antalya

²Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Acil BD, Antalya

³Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Yoğun Bakım BD, Antalya

GİRİŞ: Dilate kardiyomiyopati çocukluk dönemi ağır kalp yetmezliği tablosunun önde gelen nedenlerinden biridir. Ventriküler odacıkta genişleme, sistolik disfonksiyon ve ventrikül duvar kalınlığının normal olması ile karakterizedir. Genetik mutasyonlar, enfeksiyonlar, metabolik-nutrisyonel bozuklukların yanı sıra çocukluk döneminde daha nadiren toksik etkileneimler de etiyojide yer alır.

OLGU: Çocuk Acil Servise 3 gündür olan nefes darlığı, solunum sıkıntısı, bulantı ve kusma şikayetleri ile getirilen 16 yaşında erkek hastanın başvurusunda genel durumu kötü, bilinci açık, cildi soğuk ve terli olup; kalp atım hızı: 158 atım/dk, kapiller geri dolum süresi 4 sn, periferik nabızları zayıf, arteriyel tansiyon sağ kolda 81/52, sol kolda 73/50 mmHg idi ve ateşi yoktu. Dinlemekle gallop ritmi olan hastada 3. derece sistolik üfürüm duyuldu. Soluk sayısı 22/dk ve sol akciğer bazalinde krepitan raller duyuluyor, kot altında 3 cm karaciğeri palpe ediliyordu. Pretibial eser ödem vardı. EKG'de supraventriküler taşikardi, telekardiyografide kardiyomegali ve pulmoner ödem ile uyumlu görünüm tespit edildi. Ekokardiyografik bulguları; genişlemiş sol boşluklar, %29 ejeksiyon fraksiyonu, mitral, triküspid, aort kapak yetmezlikleri şeklinde olup, dilate kardiyomiyopati ile uyumluydu. Yüksek sensitif troponin T: 43 pg/ml (N: 0-14), pro-BNP: 6590 pg/ml (N: 0-125), kütle CK-MB: 3.2 ng/ml (N: 0-4.9), miyogloblin: 62ng/ml (N: 25-72) saptandı. Ağır kalp yetmezliği tablosunda dilate KMP tanısıyla çocuk yoğun bakım ünitesine entübe edilerek kabul edilen ve destek tedavilerine rağmen 24 saat sonunda VF sonrası arrest gelişerek resüsitasyona cevap alınamayan hastanın, idrar toksikolojik incelemesinde ekstazi (3,4- methylenedioxymethamphetamine (MDMA)) 675 ng/ml (pozitif) saptandı.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Dilate kardiyomiyopati ilişkili kalp yetmezliği çocukluk çağında önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. Etiyolojik faktörler arasında ülkemizde adölesan yaş grubunda artık nadir olmayan uyuşturucu ilaç kullanımı ve özellikle ekstazi sorgulanmalıdır.

PB9 / Metabolizma

Metabolik Asidozun Nadir Bir Nedeni: Munchausen Sendromu

**¹Berna Şeker Yılmaz, ¹Derya Bulut, ²Nilgün Bahar,
³Gonca Karataş Karakuş, ⁴Necmi Çekin, ¹Neslihan Önenli Mungan**

¹Çukurova Üniversitesi Çocuk Metabolizma Bilim Dalı, Adana

²Çukurova Üniversitesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana

³Çukurova Üniversitesi, Psikiyatri Anabilim Dalı, Adana

⁴Çukurova Üniversitesi, Adli Tıp Anabilim Dalı, Adana

GİRİŞ: Munchausen Sendromu, bakım veren yetişkin tarafından hastalık öyküsü yaratılarak, nedeni bulunamayan ısrarlı ve tekrarlayıcı, klinik bulgularla örtüşmeyen hastalık belirtilerinin oluşturulduğu bir çocuk istismarı formudur. Nöbet, apne, kanama, ateş, kusma, ishal, hipo/hipertansiyon, böbrek taşı, büyüme geriliği Munchausen sendromuna bağlı bildirilen belirti ve bulguların başlıcalarıdır.

OLGU: 4 aylık erkek hasta dış merkeze ishal, kusma ve emmeme yakınmalarıyla başvurmuş, fizik muayenede dehidratasyon ve yetersiz kilo alımı dışında patolojik bulgu saptanmamıştı. Başvuru anında orta derecede metabolik asidozu olan hasta kalıtsal metabolik hastalık/organik asidemi ön tanılarıyla, ileri inceleme için kliniğimize sevk edilmişti. Oral alım bozukluğu ve kusma yakınmaları olduğu söylenen hastanın geldiğindeki fizik muayenesinde kilo düşüklüğü ve laboratuvar incelemesinde serum albümin düzeyinin 2,2 gr/dl olması dışında anormal bir özellik yoktu. Metabolik incelemeleri normal olan, izlemde standart bir formül mama ile iyi beslenen ve kilo alımı başlayan hasta bir sabah yatağında siyanoze, hipotermik ve letarjik halde bulundu. Derin metabolik asidozu saptanan hastaya gerekli destek tedavileri başlanır başlanmaz hızlı bir düzelme gözlemlendi. Olayı tetikleyen herhangi bir enfeksiyon veya metabolik bozukluk saptanmadı. Ancak bebek düzeldikten yaklaşık 8 saat sonra anne nöbetçi hekim ve hemşirelere bebeği yastıkla boğmaya çalıştığını, morardığını gördüğünü, ama ölmeyince bırakıp kötüleştiğini haber verdiğini itiraf etti. Öykü derinleştirildiğinde annenin doğumundan itibaren bebeğinin yaşamasını istemediği için yetersiz beslediği öğrenildi. Anne psikiyatri servisine yatırılarak durum savcılığa bildirildi.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Munchausen sendromu çocuk istismarının ciddi bir formudur. Biz de metabolik hastalık ön tanısıyla sevk edilen, ancak metabolik incelemelerinde durumunu açıklayacak bir neden bulunamayan hastamızı, ayırıcı tanıda çok nadir de olsa akılda Munchausen Sendromunun bulunması gerektiğini vurgulamak amacıyla sunmak istedik.

PB10 / Metabolizma

Beslenme Alışkanlığının Kalıtsal Metabolik Hastalık Tanısı ve Prognozundaki Yeri: İki Kardeş Olgu

**¹Neslihan Önenli Mungan, ¹Berna Şeker Yılmaz, ¹Derya Bulut,
¹Deniz Kör, ¹Süleyman Gönkek, ¹Tuğçe Kaltar, ²Gülşay Ceylaner**

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana

²Intergen Genetik Tanı Merkezi, Ankara

GİRİŞ: Günümüzde farkındalık düzeyi arttığı ve kısıtlı da olsa yenidoğan tarama programı başladığı için kalıtsal metabolik hastalık tanısı daha fazla konulabilmektedir. Özellikle intoksikasyon tipi kalıtsal metabolik hastalıklar, komplet enzim eksikliği yoksa enfeksiyon dönemlerinde veya beslenmede protein içeriğinin arttığı durumlarda bulgu vermektedir.

OLGULAR: 1. Olgu 10,5 yaşındayken kusma atakları ve kilo düşüklüğü nedeniyle getirildi. Kusma nedeniyle 1,5-4 yaşlarında iki kez hastaneye yatırılmıştı. Prenatal-natal öyküsünde özellik yoktu. Okul başarısı iyiydi. Beslenmesinde, hayvansal protein tüketmediği, vejeteryana yakın bir beslenme alışkanlığı olduğu öğrenildi. Anne-babası birinci derece kuzendi. Sağlıklı bir ablası ve mental-motor retarde ve epilepsili bir erkek kardeşi vardı. Muayenesinde ağırlığının 3. persentilde olması dışında patoloji yoktu. Rutin hematolojik, biyokimyasal ve metabolik incelemeleri, albumin düşüklüğü ve demir vitamin B-12 eksikliği dışında normaldi. 4 yaşındaki kardeşi, 10 aylıkta başlayan dirençli nöbetler ve gelişme geriliği nedeniyle getirildi. Prenatal-natal öyküsü sorunsuzdu. Ek gıdaya geçinceye kadar gelişimi normal seyretmişti. Daha sonra dengeli beslenen hastanın kusma ve asidoz nedeniyle sık hastaneye yatış öyküsü vardı. Muayenesinde mikrosefali ve psikomotor retardasyon dışında patoloji saptanmadı. Ağırlığı normaldi. Her iki kardeşten yapılan metabolik incelemeler de propiyonik asidemi ile uyumlu geldi. Mutasyon analizi ile tanı teyit edildi. Uygun diyet ve ilaç tedavileri başlandı.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Olgularımızda olduğu gibi kalıtsal metabolik hastalık tanısında öyküde, hastaların bazı gıdaları tükettiklerinde kliniklerinin bozulduğunun veya tüketmek istemedikleri gıda çeşitlerinin olduğunun öğrenilmesi çok önemli yer tutmaktadır. Hayvansal protein tüketmeyen, normal mental-motor gelişime sahip ve ciddi metabolik dekompanzasyon atağı olmadan 10,5 yaşına gelen abla ile, ek gıdaya geçtikten sonra serbest beslenen, tekrarlayan kusma ve asidoz atakları olan, tanı alamadığı için mental-motor retarde olan kardeş olgularımız buna iyi bir örnektir. Ayrıca bu olgular aynı mutasyona sahip 2 kardeş olgunun klinik seyirlerine beslenme gibi genetik dışı faktörlerin de etkili olabildiğini göstermesi açısından da değerlidir.

PB11 / Metabolizma

Nadir Bir Olgu Nedeniyle Ornitin Amino Transferaz Eksikliği

¹Sevil Dorum, ¹Şahin Erdöl, ¹Halil Sağlam

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

GİRİŞ: Girat atrofi (GA), koroid ve retinanın nadir görülen dejenerasyonu olup, ornitin amino transferaz (OAT) eksikliğine bağlı otozomal resesif geçişli bir hastalıktır. OAT alfa ketoglutarat ve ornitini, glutamat ve glutamat semialdehide dönüştürür. Kanda OAT eksikliğine bağlı olarak kan ornitin düzeyi 5-20 kat artmaktadır. Hastanın oküler bulguları arasında korioretinal atrofi, aksiyel miyopi, katarakt ve görme alanı daralması yer alır. İlk bulgu olarak miyopi ve gece görüşünde azalmaz. Hastalarda entelektüel fonksiyonlar sıklıkla normaldir.

OLGU: Oniki yaş erkek hasta metabolizma polikliniğine gözde girat atrofi saptanması üzerine yönlendirildi. Özgeçmişinde normal bir doğum hikâyesini takiben nöromotor gelişiminin yaşına uygun olduğu, ilk olarak 7 yaşında iken uzağı görememe nedeniyle miyopi tanısı aldığı öğrenildi. Hastanın daha sonra gece görüşünde bozulma olmuş. En son olarak 12 yaşında iken GA tespit edilmesi üzerine tarafımıza yönlendirilmiş. Hastanın anne babası arasında birinci dereceden kuzen akrabalığı vardı, 10 yaşında ki erkek kardeşi sağlıklıydı. Hastanın boy, kilo, baş çevresi persentilleri yaşına uygundu. Hastanın kan gazı ve amonyak değerleri normaldi, kan amino asitlerinde ornitin düzeyi 929 Mmol/L (10-163) olarak yüksek tespit edildi. İdrar aminoasitlerinde lizin ve sistin normaldi. Kreatinin sentezi de bozulabileceğinden MR Spektroskopi yapıldı, kreatinin eksikliği mevcut değildi. Genetik olarak OAT geninde homozigot mutasyon tespit edildi. Hastaya B6 vitamini başlandı. Ancak ornitin düzeyleri yüksek seyretti ve B6 yanıtsız olarak değerlendirildi. Hastaya arjininden kısıtlı düşük proteinli beslenme (0.8 gr/kg/gün) başlandı. Hastanın yaklaşık 6 aylık diyet ile takibinde göz bulgularında ilerlemenin durduğu ve miyopisinde hafif gerileme olduğu öğrenildi.

SONUÇ ve TARTIŞMA: OAT eksikliği nadir görülen progresif korioretinal distrofiye neden olabilen bir hastalıktır. Farelerde yapılan çalışmalarda erken tedavi ile korioretinal atrofi gelişiminin önlenemediği gösterilmiştir. Özellikle gece körlüğü gelişen kişilerde mutlaka göz dibi muayenesinin yapılması gerektiği vurgulanmak istenmiştir.

PB12 / Metabolizma

Büyüme ve Nöromotor Gerilik İle Başvuran Prader Willi Sendromu

¹Sevil Dorum, ¹Şahin Erdöl, ¹Halil Sağlam

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

GİRİŞ: Prader-Willi sendromu (PWS) başta zeka geriliği, hipotoni, kısa boy ile beraber iştah bozukluğuna bağlı morbid obezitenin görüldüğü nadir bir genetik hastalıktır. Hastalığın görülme sıklığı değişiklik göstermekle beraber ortalama her 16000 canlı doğumda bir (1/16000) olarak kabul edilebilir. Erkek ve kız arasında eşit oranda görülmektedir. Yenidoğan döneminde hipotoni, solunum ve beslenme sorunları sıklıkla görülür, sindaktili, klinodaktili, dolikosefali gibi iskelet sistemi bulguları; hipopituatirizm, hiperinsulinizm gibi endokrinolojik bulgular görülebilir. Bir yaşından itibaren iştah artışı ve obezite gelişir. Psikomotor gelişim gecikir, öğrenme zorluğu vardır. Hastalığın erken tanısında ve ayırıcı tanıda genetik analiz en kesin sonuç veren yöntemdir. Etkin ve spesifik bir tedavisi bulunmamaktadır

OLGU: 2.5 yaşında erkek hasta dış merkezden tarafımıza büyüme gelişme geriliği ve hipotonisinin olması nedeniyle yönlendirildi. 24 yaşında ki annenin ikinci gebeliğinden ikinci yaşayan olarak 41 haftalık c/s ile 1800 gram olarak doğan olgu perinatal asfiksi nedeniyle yenidoğan ünitesinde takip edilmiş. Baş tutma 7 aylıkken, oturma 1.5 yaşında iken olan hastanın yürümesi henüz mevcut değildi. Bir yaşında iki kez nöbet geçirdiği öğrenildi. Anne baba arasında akrabalık yoktu, ilk çocukları 6 yaşında erkek sağlıklıydı.

Fizik muayenesinde boy ve vücut ağırlığı (3) persentil, başçevresi (10-25) persentildi. Hipotoni ve nöromotor geriliği mevcuttu. Başvurudan önce gönderilen metabolik testleri normal olarak sonuçlanmıştı. Hastanın düşük doğum ağırlığının olması, doğumdan itibaren hipotonisinin olması nedeniyle PWS düşünüldü, mutasyonu pozitif saptandı.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Hipotoni, nöromotor gerilik, nöbet metabolik hastalık düşündürülen önemli bulgular arasındadır. Metabolik hastalık etyolojisi araştırılırken genetik hastalıkların akılda tutulması tanının gecikmesine engel olacaktır.

PB13 / Metabolizma

Konjenital Hipotiroidi ve Biotinidaz Eksikliği Birlikteliği

¹Şahin Erdöl, ¹Sevil Dorum, ²Elif Söbü, ²Erdal Eren, ¹Halil Sağlam, ²Ömer Tarım

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

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

GİRİŞ: Konjenital hipotiroidi yenidoğan döneminde en sık görülen endokrinolojik problemdir, tanı ve tedavide gecikme ciddi mental retardasyona neden olabilir. Ülkemizde 2006 yılından itibaren yenidoğan taramasında yer almaktadır. Biotinidaz eksikliği, vücuttaki tüm karboksilaz enzimleri için kofaktör görevi gören biyotin eksikliğine neden olan ve otozomal resesif geçiş gösteren kalıtsal metabolik hastalıktır. Çok farklı klinik tablolarla ortaya çıkabilir, en sık olarak atopik ya da seboroik dermatit, alopesi, ataksi, konvülsiyonlar, hipotoni, gelişme geriliği, işitme kaybı, kronik laktik asidoz ve immün yetmezlik bulguları görülür. Ülkemizde 2009 yılından itibaren yenidoğan tarama programına eklenmiştir.

OLGU: 15 günlük kız bebek, yenidoğan taramasında biotinidaz aktivitesinde düşüklük (% 24.5) olması üzerine polikliniğimize başvurdu. Özgeçmişinde 29 yaş annenin ikinci gebeliğinden birinci yaşayan bebeği olarak miadında 3110 gr, c/s ile doğduğu, doğum sonrası problem olmadığı öğrenildi. Hastanın aynı zamanda yenidoğan taramasında TSH değeri 84 mU/L tespit edilmiş ve çocuk endokrinoloji polikliniğine de yönlendirilmişti. Anne baba arasında akrabalık yoktu, ilk gebelik nedeni bilinmeyen abortus ile sonuçlanmıştı. Fizik muayen esinde boy, vücut ağırlığı, baş çevresi persentilleri normaldi, sistem muayenelerinde özellik saptanmadı. Kan gazı ve biyokimyasal testlerinde özellik saptanmadı. Biotinidaz aktivitesi %21 (normal >%30) olarak tespit edildi ve biotin 10 mg/gün başlandı. Hasta aynı zamanda çocuk endokrinoloji polikliniğinden de takibe takibe alındı, tiroid agenezisi mevcuttu, L-tiroksin tedavisi başlandı.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Biyotinidaz eksikliği ülkemizde 1/60.000, konjenital hipotiroidi ise 1/3500 sıklıkta görülmektedir. Olguda her iki hastalıkta yenidoğan tarama programında tespit edilerek tedavisine başlanmıştır. İki ayrı kalıtsal hastalığın bir olguda görülmesi nadir bir durum olduğundan sunulmuştur.

PB14 / Hematoloji

Bisitopeni Etiyolojisinde Direk Grafinin Yeri: Bir Olgu Sunumu

**¹F. Derya Bulut, ¹Berna Şeker Yılmaz, ¹Serhan Küpeli,
¹Neslihan Önenli Mungan**

¹Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Adana

GİRİŞ: Osteopetrozis, artmış kemik yoğunluğuyla giden ve osteoklast formasyon ve fonksiyon defektleri nedeniyle oluşan nadir bir genetik hastalıktır. Kemik rezorpsiyonunda bozukluk neticesinde kemik iliği mesafesi daralmakta ve ön planda anemi görülmektedir. Aynı zamanda, kemiklerdeki skleroz santral sinir sistemi başta olmak üzere bir çok organda baskıya bağlı; nörolojik gelişim defekti, körlük, sağırılık, hidrosefali, beyin sapı basısı gibi çok farklı bulgulara yol açabilmektedir.

OLGU: 3 aylık erkek olgu, 1 aydır fark edilen solukluk ve karında şişlik yakınmasıyla başvurmuştu. Öyküden, 15 gün önce dış merkezde anemi ve trombositopeni nedeniyle transfüzyon yapıldığı öğrenildi. Olgunun anne ve babası birinci derecede kuzendi ve Suriye kökenliydi. Fizik muayenesinde, üst solunum yolu obstrüksiyonu bulgusu ve propitozisi vardı. Baş çevresi 97 persentilin üzerindeydi. İkinci derece sistolik üfürüm duyuldu. Dalak kot altı 2 cm palpabl idi. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuvar incelemede; beyaz küre: 10100/mm³, hemoglobin: 7.2 gr/dl ve trombosit: 27000/mm³ idi. Böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri, serum elektrolitleri ve vitamin B-12 düzeyi normaldi. Lizozomal depo hastalığı yönünden çocuk metabolizma konsultasyonu istenen hastanın, akciğer grafisinde kostalarda kemik mineral yoğunluğunda artış olduğu fark edilince istenen yan kafa grafisinde kalvaryumda kalınlaşma olduğu görüldü. Bu bulgularla osteopetrozis düşünüldü. Kemik iliği aspirasyonunda atipik hücre veya blast görülmedi. Kemik iliği hiposellülerdi. Genetik analizde otozomal resesif kalıtılan osteopetrozis tip 1'den sorumlu olan TCIRG1 geninde tanımlanmamış IVS12-1G>A homozigot mutasyonu saptandı. Hastaya hematopoetik kök hücre nakli yapılması planlandı.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Osteopetrozisli olgular heterojen klinik bulguları ve nadir görülmeleri nedeniyle sıklıkla geç veya yanlış tanı alabilmektedir. Fatal seyirli olan bu hastalığın kesin tedavisi erken dönemde nörolojik bulgular gelişmeden önce yapılan hematopoetik kök hücre naklidir. Bizde bu nedenle, anemi, trombositopeni ve splenomegali ile başvuran ve direk grafi bulguları ile tanısını düşündüğümüz olgumuzu, osteopetrozisin benzer durumların ayırıcı tanısında akla gelmesini vurgulamak ve invazif olmayan tanı yöntemlerinin değerini ve önemini belirtmek amaçlarıyla sunmak istedik.

PB15 / Hematoloji

Fanconi Aplastik Anemisi Tanılı Hastalarda Santral Sinir Sistemi Görüntülemesi Bulguları

¹Şule Ünal, ¹Turan Bayhan, ¹İlhan Altan, ¹Fatma Gümrük

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Fankoni aplastik anemisi (FAA), birçok doğuştan anomaliyle ilişkili, nadir, kalıtsal bir kemik iliği yetmezliği hastalığıdır. Hastaların yaklaşık %60'ında farklı sistemleri etkileyen, farklı şiddetle anomaliler görülebilir. Çalışmamızda amacımız FAA tanılı hastaların beyin manyetik rezonans (MR) görüntülemesi incelemesi ile bu hastalarda semptoma neden olan veya olmayan santral sinir sistemi (SSS) anomalilerinin sıklığını araştırmaktır.

GEREÇ ve YÖNTEM: Ünitimizde FAA tanısıyla izlenen hastaların nörolojik bir şikayetleri olup olmamasından bağımsız olarak beyin MR görüntülemeleri çekildi. Genel anestezi ihtiyacı olmadan MR çekilebilecek FAA tanılı hastaların görüntülemesi yapıldı, hastaların klinik özellikleri dosyalarından öğrenildi.

SONUÇ: Ünitimizde takip edilen FAA tanılı 350 hastanın 18'inin beyin MR'si çekildi. Hastaların 11'i erkek, yedisi kızdı. Yaş ortancası 13,7 (2 – 25) yılı. İki hastaya kök hücre nakli yapılmıştı. Hastaların ortalama hemoglobini 11,9 (7,9 – 16,1) gr/dL, beyaz küre sayısı 4,2 (2 – 11,4) x109/L, trombosit sayısı 152 (37 – 466) x109/L idi. Hastaların birinin eritrosit ve trombosit süspansiyonu, birinin de sadece trombosit süspansiyonu transfüzyonu ihtiyacı olmaktaydı. Bir hastada ağır mental retardasyon, bir hasta da epilepsi tanısı mevcuttu. Hastaların 11'inde MR sonucu normalken yedisinde anormallik tespit edildi (Tablo 1). Bir hastada özgül olmayan beyaz cevherde intensitesi artmış nodüller varken bir hastada araknoid kist tespit edildi. Diğer beş hastada klinik olarak anlamlı olabilecek anomaliler görüldü. Üç hastada küçük damar iskemisine ikincil değişiklikler vardı, bu hastaların ikisinin nörolojik şikayeti yokken birinde ağır mental retardasyon vardı.

Tablo 1. Hastaların genel özellikleri

Hasta No	Yaş (yıl)	Cinsiyet	Kök hücre nakli	Eritrosit transfüzyonu ihtiyacı	MR sonucu	Nörolojik sorun
1	22	Kız	Yok	Yok	Beyaz cevherde birkaç adet milimetrik nodüler sinyal değişikliği	Yok
2	16	Erkek	Var	Yok	Araknoid kist	Yok
3	16	Erkek	Yok	Yok	Küçük damar iskemisine ikincil gliotik sinyal intensite değişikliği	Yok
4	7	Erkek	Yok	Yok	Korpus kallozum disgenезisi	Yok
5	9	Erkek	Yok	Yok	Hidroşefali	Yok
6*	14	Erkek	Yok	Yok	Küçük damar iskemisine ikincil gliotik sinyal intensite değişikliği	Mental retardasyon
7*	5	Kız	Yok	Yok	Küçük damar iskemisine ikincil gliotik sinyal intensite değişikliği	Yok

MR; manyetik rezonans

*6 ve 7 numaralı hastalar kardeşler.

TARTIŞMA: FAA tanılı hastalarda en nadir anomali görülen sistem SSS'dir. Hastaların yaklaşık %3'ünde SSS anomali bildirilmektedir. Hidroşefali ve korpus kallozum agenezisi FAA tanılı hastalarda bilinen anomalilerdendir. Çalışmamızda anemisi olmayan üç hastada küçük damar iskemisine ait değişiklikler görülmüştür. FAA tanılı hastalarda SSS'de küçük damar iskemisi araştırılması gereken bir anomali olabilir.

PB16 / Hematoloji

Fanconi Aplastik Anemisi Tanılı Hastaların İmmunoglobulin Düzeyi ve Lenfosit Altgrupları Sayısının Değerlendirilmesi

¹Turan Bayhan, ¹Fatma Gümrük, ¹İlhan Altan, ¹Şule Ünal

¹Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çocuk Hematolojisi Bilim Dalı, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Fanconi aplastik anemisi (FAA), ilerleyici kemik iliği yetmezliği, doğuştan çoklu anomaliler ve kansere yatkınlıkla karakterize nadir bir hastalıktır. Nötropeniden bağımsız olarak FAA tanılı hastalar enfeksiyona yatkındır. FAA tanılı hastaların bağışıklık sistemi fonksiyonları ile ilgili az sayıda çalışma vardır. Çalışmamızdaki amacımız FAA tanılı hastaların immünglobulin (Ig) düzeylerini ve lenfosit altgrupları sayısını incelemektir.

YÖNTEM ve GEREÇ: Hastanemizde FAA tanılı, altı ay ve üzeri yaşta olan hastalardan rutin kontrolleri sırasında serum Ig A, G ve M düzeyleri ve lenfosit altgrupları sayısı ölçüldü. Hastaların klinik bilgileri dosyalarından öğrenildi.

SONUÇ: Ünitimizde FAA tanısıyla izlenen 350 hastanın 25'inde serum Ig'lerinin ölçümü yapıldı. Hastaların yaş ortancası 9,5 (1 – 27) yıl, erkek/kız oranı 11/14'tü. Hastaların hiç birine kök hücre nakli yapılmamıştı. Hastaların tam kan sayımı sonuçları ve serum Ig düzeyi sonuçları Tablo 1'de özetlenmiştir. Hastaların hiç birinin ağır enfeksiyon öyküsü yoktu. Bir hastada serum IgA ve IgM düzeyi yaşına göre düşük bulundu, diğer hastalarda serum Ig düzeyleri normaldi. Ig düzeyi düşük bulunan hastanın beyaz küre sayısı 3800'dü ve oksimetolon tedavisi almaktaydı. Altı hastanın lenfosit alt grupları çalışıldı. Hastaların toplam lenfosit, B lenfosit ve T lenfosit sayıları normalken, iki hastanın NK lenfosit sayısının yaşlarına göre normal aralığın altında olduğu görüldü (Tablo 2).

Tablo 1. Hastaların genel özellikleri ve Ig sonuçları

	Ortanca (Arahk)
Yaş	9,5 (1 – 27)
Hemoglobin (gr/dL)	11,9 (7,6 – 16,1)
Beyaz küre sayısı($\times 10^9/L$)	4,5 (2,2 – 11,4)
Trombosit sayısı($\times 10^9/L$)	147 (21 – 383)
IgA düzeyi (mg/dL)	130 (10,8 – 296)
IgM düzeyi (mg/dL)	62,3 (16,2 – 226)
IgG düzeyi (mg/dL)	1010 (599 – 1660)

Tablo 2. Hastaların lenfosit alt gruplarının değerlendirilmesi

Hasta No	Yaş (yıl)	Lenfosit sayısı ($\times 10^9/L$)	T lenfosit sayısı ($\times 10^9/L$)	B lenfosit sayısı ($\times 10^9/L$)	NK lenfosit sayısı ($\times 10^9/L$)
1	7	1,8 (1,2- 4,7)*	1,33 (0,77-4)	0,39 (0,1-0,8)	0,054 (0,07-0,59)
2	5,5	3,3 (1,2- 4,7)	3,2 (0,77-4)	0,66 (0,1-0,8)	0,165 (0,07-0,59)
3	5,5	4,3 (1,2- 4,7)	2,58 (0,77-4)	0,94 (0,1-0,8)	0,043 (0,07-0,59)
4	6	3 (1,2- 4,7)	2,28 (0,77-4)	0,45 (0,1-0,8)	0,12 (0,07-0,59)
5	1,5	2,6 (1,4-12,1)	1,92 (0,7-8,8)	0,31 (0,16-3,7)	0,18 (0,055 – 4)
6	9	4 (1,2- 4,7)	2,88 (0,77-4)	0,44 (0,1-0,8)	0,44 (0,07-0,59)

*Yaşa göre normal aralık

TARTIŞMA: Daha önceki az sayıdaki çalışmada FAA tanılı hastalarda NK hücresi ve B lenfositlerin sayısının, IgG ve Ig M serum düzeyinin normal bireylere göre düşük olduğu bildirilmiştir. Çalışmamızda kontrol grubuyla karşılaştırılmadan Ig düzeyinin yaş için normal aralığına bakılmış ve 25 hastanın sadece birinde IgA ve M düzeyi düşük bulunmuştur. Lenfosit alt grubuna bakılan altı hastanın ikisinde lenfosit sayısından bağımsız olarak NK lenfosit sayısı düşük bulunmuştur. FAA tanılı hastalarda nötropeni ve lenfopeni dışında da bağışıklık sistemi sorunları görülebilir, bu konuda daha fazla hasta ile ileri çalışmalar gereklidir.

PB17 / Hematoloji

Orbital Kitle ile Başvuran Granülositik Sarkom Olgusu

²Utku Aygüneş, ¹Nur Birgit, ²Melike Sezgin Evim, ²Birol Baytan, ²Adalet Meral Güneş

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hast. Anabilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hast. Anabilim Dalı, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Granülositik sarkom (GS) immatür myeloid hücrelerden köken alan ekstrapredüller bölgelerde görülen akut myeloid lösemi tipidir. Sık kaynaklandığı dokulardan biri de orbital bölgedir. Burada orbital kitle ile başvuran akut miyeloid lösemi (AML) tanısı alan 14 yaşında erkek hasta sunulacaktır.

OLGU SUNUMU: Sol gözünde şişlik ve çift görme şikayeti ile göz hastalıklarına başvuran hasta orbital bölge MRG incelemesinde yumuşak doku sarkomu şüphesi ile göz hastalıklarına yönlendirilmiş. Yapılan ekisional biopsi sonucu embriyonel rabdomyosarkom ile uyumlu gelmiş. Hastanın biopsi sonucunu beklerden orbital kitle boyutunda hızlı artış gelişmiş ve göz küresi protrüze olmuştu. Kan sayımında lökositozu ve trombositopenisi gelişmesi üzerine tarafımıza konsülte edildi. Fizik muayenesinde sol gözde protrüzyon, göz kapağında tam kapanmama mevcuttu. Sol göz küresinin hareketi yoktu. Organomegali saptanmadı. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Kan sayımında lökosit sayısı 35800/mm³, hemoglobin: 9.13 g/dL, trombosit 51700/mm³, LDH 402 U/L idi. Periferik kan yaymasında % 25 blastik hücreler görülen hastanın kemik iliğinde diffüz paternde immatür (blastik) hücre infiltrasyonu (% 100) saptandı. Kemik iliği aspirasyonu immunohistokimyasal ve patolojik incelemesi “Akut Miyeloblastik Lösemi FAB M2” olarak sonuçlandı. Sitogenetik incelemesinde t(8;21) pozitif idi. AML-BFM 2013 protokolüne göre indüksiyon kemoterapisi (ARA-C, Daunorubisin, Etoposide) başlandı. İlk kemoterapi küründen 1 ay sonra çekilen kontrol orbita MR incelemesinde bulgular regresyonla uyumlu olarak değerlendirildi. Fizik muayenesinde göz bulguları belirgin geriledi ve görme alanı normale döndü. Hasta halen aktif kemoterapi almaktadır.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Literatürde tek taraflı ve bilateral granülositik sarkom olguları bildirilmiş olmakla beraber, tanı sıklıkla orbital kitle gelişikten sonra kemik iliği bulguları ile konulmaktadır. Bu yazıda AML'nin özellikle pediatrik yaş grubunda ve genç erişkinlerde orbital kitle ayırıcı tanısında göz önüne alınması gerektiği vurgulanmıştır. GS'lu hastalarda uygun kombine kemoterapi ile cerrahi girişim engellenebilir. Hızlı tanı ve uygun tedavi iyi bir sağ kalım için gereklidir.

PB18 / Hematoloji

Akut Romatizmal Ateş Gelişen Hemofili A Hastası

²Utku Aygüneş, ²Melike Sezgin Evim, ²Adalet Meral Güneş, ²Biröl Baytan, ³Fahrettin Uysal, ¹Alperen Salihoğlu

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağ. ve Hast. Anabilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağ. ve Hast. Anabilim Dalı, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağ. ve Hast. Anabilim Dalı, Çocuk Kardioloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Hemofili, faktör VIII veya IX eksikliği sonucunda gelişen nadir bir kalıtsal kanama bozukluğu olup, eklem içi (hemartroz) ve kas içi (hematom) kanamalarla tanımlanan bir grup hastalıktır. En sık kanayan eklemler diz, dirsek ve ayak bileği eklemleridir. Kanayan eklemlerde ağrı, şişlik, kızarıklık, ısı artışı ve hareket kısıtlılığı olabilir. Ağrı ve hareket kısıtlılığı eklem kanamalarının en önemli bulgularıdır. Eklem boşluğuna kanamalar sinoviyal membranda enflamasyona yol açarak artrit tablosu yaratır. Çocukluk çağında pek çok enfeksiyöz, romatizmal, hematolojik veya ortopedik hastalık benzer bir klinik tabloya neden olabilir ancak hemofili hasta grubunda bu durum çoğu zaman hekimin gözünden kaçabilmektedir. Bu yazıda kliniğimize önce sağ dizde başlayan sonrasında her iki ayak bileği ve sağ dirseğe yayılan şişlik ve ağrı şikayeti ile başvuran orta hemofili A (faktör 8 düzeyi % 3.2, inhibitör yok) tanılı 10 yaşında erkek hasta sunulmuştur.

OLGU: Orta hemofili A tanısı ile yaşamının 6. ayından beri takipte olan ve hedef eklem (sağ diz) gelişmesi nedeniyle profilaksiye alınan ve sağ dizine radyonükleid sinevektomi yapılan hastanın işlem sonrasında kanaması olmamıştı. Profilaksi altında iken sağ diz ekleminde hassasiyet, ağrı ve ısı artışı olan hastaya eklem içi kanama düşünülerek faktör VIII tedavisi verildi. Ancak akut faz reaktanları yüksek olan ve lökositozu olan hasta septik artrit ve hemartroz öntanılarıyla yatırılarak antibiyotik tedavisi ve faktör tedavisi uygulandı. İzleminde önce sağ dizde başlayan sonrasında her iki ayak bileği ve sağ dirseğe yayılan şişlik ve ağrı şikayeti gelişti.

ASO titresi yüksek olan, ateşi devam eden, gezici artriti olan, akut faz reaktanları yüksek olan hasta da akut romatizmal ateş tanısı kondu. Ekokardiografisi ve elektrokardiyografisi normal olarak saptandı. Metilprednisolon (2 mg/kg) başlanarak yatak istirahati yapan hastanın ateşi 2. gün düştü ve eklem bulguları gerilemeye başladı. 14 günlük tedavi sonunda klinik ve labaratuvar olarak tam iyileşme kaydedilen hasta penisilin profilaksisi ile taburcu edildi.

SONUÇ: Hemofili tanısı ile izlenen hastada koinsidental gördüğümüz akut romatizmal ateş sunulmuştur. Artrit ayırıcı tanısında benzer klinik tablolara yol açabilen durumların göz ardı edilmemesi gerektiği vurgulanmıştır.

Konjenital Diz Subluksasyonu ve Çıkığı: Vaka Sunumu

**¹Tuğrul Dönmez, ²Ramadan Özmanevra, ¹Özden Gündüz,
¹Mehmet Emre Selvi, ¹Gürcan Men, ¹Semanur Taşkın, ³Aydın Çağaç**

¹İğdır Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İğdır
²İğdır Devlet Hastanesi, Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, İğdır
³İğdır Devlet Hastanesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Başhekim, İğdır

GİRİŞ: Konjenital diz çıkığı ve subluksasyonu çok nadir bir deformitedir. Etiyolojisi kesin değildir ve sıklıkla kas-iskelet sistemi anomalileri ile birlikte görülür. Genellikle erken başlanan konservatif tedavi ile başarılı sonuçlar alınmakta, nadiren de cerrahi tedavi uygulanmaktadır. Bu yazıda postnatal ilk saatinde sağ bacak diz ekleminde hiperekstansiyonu olan konjenital diz çıkığı tanısı alan bir yenidoğan vakayı sunuyoruz.

OLGU: 23 yaşındaki sağlıklı anneden normal spontan vajinal yol ile 38. gestasyonel haftada 3100 gram olarak hastanemizde doğan hastanın doğduğunda sağ diz ekleminde hiperekstansiyon durumunda idi. Spontan fleksiyon haline gelmiyor, elle müdahale ile normal pozisyon ve fleksiyon haline geliyordu. Hasta diz hiperekstansiyonda iken ajite ve ağlamlı halde, fleksiyon halinde sakinleşiyordu. Fizik muayenede haricen diğer sistem muayeneleri doğaldı, ek ortopedik anormallik yoktu.. Hasta ortopedi ile konsulte edildi. Çekilen direkt grafisinde kırık ve belirgin anatomik anomali görülmedi. Hastaya tip 1 konjenital diz subluksasyonu tanısı konuldu ve 30° fleksiyon postüründe kalacak şekilde geçici atel takılıp poliklinik kontrolü ile taburcu edildi. Takiplerin de 1 haftalık olduğunda atel çıkarıldı. 15 günlükten kontrolünde diz hareketlerinin normal, hastanın ajitasyonun geçtiği görüldü.

TARTIŞMA: Konjenital diz subluksasyonu ve çıkığı çok nadir görülen bir deformitedir. Etiyoloji kesin olarak bilinmemekle birlikte mekanik, primer embriyolojik defekt ve primer mezenkimal defekt olarak üç teori öne sürülmüştür. Diz hiperekstansiyonu ayırddicidir ve inspeksiyon ile tanı konulabilir. Fizik muayenede diz fleksiyonu kısıtlıdır ve diz mevcut hiperekstansiyon derecesinden daha fazla ekstansiyona getirilebilir.

Diz subluksasyonu ve çıkığının tedavisi deformitenin derecesine, tedaviye başlanma zamanına ve eşlik eden patolojilerin olup olmadığına bağlıdır. Yenidoğanda hafif ve orta dereceli deformitelerde hemen seri manipulasyon ve alçılama başlanmalıdır. Bu yazıda neonatologların, pediatriklerin ve ortopedistlerin yenidoğanda nadir görülen bu duruma dikkatlerini çekmek istedik.

Tablo 1. Konjenital diz çıkığı ve subluksasyonunun dereceleri

GRADE	İSİM	TİBİA-FEMUR İLİŞKİSİ	DİZİN POZİSYONU	DİZ EKLEMİ PASİF FLEKSİYONU
I	Konjenital diz hiperekstansiyonu (en sık)	Tibianın femurdan subluksasyonu yok veya minimal	15° - 20° hiperekstansiyon	45°-90°
II	Konjenital diz subluksasyonu	Tibia epifizinin bir kısmı femur kondillerinin anteriorunda, tibia ile femur eklem yüzeyleri arasında ilişki mevcut	25°-45° hiperekstansiyon	0°
III	Konjenital diz çıkığı	Tibia epifizinin tamamı femur kondillerinin anteriorunda, tibia ile femur eklem yüzeyleri arasında ilişki yok	-	-

Annede Bonzai Kullanımına Bağlı Yoksunluk Sendromu Gelişen Yenidoğan Olgu Sunumu

¹Kevser Üstün Elmas, ²Bayram Ali Dorum, ²Hilal Özkan, ²Nilgün Köksal

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

GİRİŞ: Neonatal yoksunluk sendromu (NYS) prenatal bağımlılık yapan maddelere maruziyet sonrası çekilme semptomlarıyla ve fiziksel bağımlılıkla karakterize klinik bir durumdur. Gebelik süresince opiyat maruziyeti olan yenidoğanlarda yoksunluk sendromu %55-94 oranında görülmektedir.

Son zamanlarda kullanımı hızla artan, sentetik kannabinoid türevi olan bonzai ile prenatal maruziyet ve sonrasındaki neonatal semptomların yönetimi ile ilgili yeterli bilgi ve öneriler yoktur. Burada gebelik süresince annesinin bonzai kullanım öyküsü olan ve doğum sonrası yoksunluk bulguları gözlenen bir yenidoğan bebek takibi ile ilgili tecrübeler paylaşılacak için sunulmuştur.

OLGU SUNUMU: Yirmi yedi yaşındaki anne gebeliğinin 38. haftasında yoksunluk semptomları ile acil servise başvurdu. Öyküsünde annenin gebelik öncesi ve süresince bonzai maddesi aldığı son iki gündür almadığı için yoksunluk bulgularına girdiği öğrenildi. Yapılan obstetrik incelemede fetal taşikardi saptanması üzerine sezeryan ile bebek doğurtuldu. APGAR skoru 1 ve 5. dakikada sırasıyla 8 ve 9 olan, kız bebek, takip için yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı 2740 gr (10-50p), boy 48cm (10-50p), baş çevresi 33cm (10-50p) idi. Yenidoğan refleksleri artmış olarak saptanan hastada, tremor, jitterness, tiz sesli ağlama, artmış tonus ve iritabilite tespit edildi. Rutin laboratuvar tetkiklerinde özellik saptanmayan hastada neonatal yoksunluk sendromu düşünüldü. Modifiye Finnegan Skorlamasına göre skoru 14 olarak belirlendi. Bilinen spesifik bir antidotu bulunmadığı için hasta ilaçsız takibe alındı. Monitörize edilen hastada konvülsyon, kardiyak ritm problemi, solunum sorunu gözlenmedi. İzleminin 48. saatinde bulgularında gerileme olan hastanın Finnegan Skorlaması olarak azaldı ve takibinin 5. gününde klinik ve fizik muayene bulguları normal olan hasta önerilerle taburcu edildi.

TARTIŞMA ve SONUÇ: Gelişmiş ülkelerde 15-44 yaş arasındaki kadınlarda uyuşturucu madde kullanım insidansı %7,5'tir. Hamile kadınların ise % 4.4'ü yasadışı ilaç kullanmaktadır. Ulaşılabilirliğindeki kolaylık sebebiyle kullanım sıklığı hızla artan bonzainin gebelerdeki kullanımı da artmaktadır. Gebelik süresince opiyat maruziyeti olan yenidoğanlarda yoksunluk sendromu %55-94 oranında görülmektedir. Gebelikte bonzai kullanımı ve sonrasında gelişebilecek NYS ile ilgili ise spesifik bir öneri bulunmamakta, semptomatik tedavi önerilmektedir.

Prematüre Bebeklerde Retinopati Gelişimi ile Serum IGF-1 Düzeyleri Arasındaki İlişki

¹Cansu Yılmaz, ²Nilgün Köksal, ²Hilal Özkan, ²Bayram Ali Dorum,
²Onur Bağcı

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

GİRİŞ ve AMAÇ: Prematüre retinopatisi (ROP) prematüre bebeklerde görülen, gelişmekte olan retina vasküler yapılanmasında patolojik gelişim ile seyreden ve görme kaybına neden olan vasküler bir hastalıktır. Vasküler endotelial büyüme faktörü (VEGF), hipoksi tarafından indüklenen bir sitokin ve vasküler endotelial hücre mitojenidir. Normal vasküler gelişim için VEGF'nin olması gerekmektedir. IGF-I, VEGF'nin aktivasyonunu kontrol ederek retinal revaskülarizasyonu düzenlemektedir. Sitokinler de inflamasyonda ikincil etkili düzenleyiciler olarak görev yapmaktadır. Bu çalışmanın amacı serum IGF-1 düzeyleri ile ROP arasındaki ilişkiyi araştırmaktır.

GEREÇ ve YÖNTEM: Bu prospektif çalışmaya Ocak 2015 ile Aralık 2015 arasında 32 gestasyonel hafta ve altındaki 40 prematüre bebek dâhil edildi. Uluslararası ROP sınıflamasına göre ROP evrelemesi yapıldı. Tüm bebeklerde 1, 3, 7, 21, 28. gün serum IGF-1 düzeyleri çalışıldı.

SONUÇLAR: Çalışmaya alınan bebeklerin %27,5 inde (n=11), 9'unda evre 1, 1'er hastada evre 2 ve 3 olmak üzere ROP saptandı. ROP olan ve olmayan hastalar karşılaştırıldığında ventilasyon süreleri ve tam enteral beslenmeye başlama süreleri arasında anlamlı farklılık saptandı. ROP gelişen olgularda ventilasyon süresi daha uzun ve beslenmeye başlama zamanı daha geçti. ROP olan olguların 1, 3, 7, 21, 28. gün serum IGF-1 düzeyleri, ROP olmayan olgulara göre istatistiksel olarak anlamlı düzeyde düşük bulundu.

TARTIŞMA: ROP prematüre bebeklerde sık görülen önemli bir morbidite olup çocukluk çağına körlüklerinin en sık nedenidir. Erken tanı ve tedavi son derece önemli olup bu hastaların ROP açısından uygun takibi ile mümkün olmaktadır. Prematüre bebeklerde yetersiz ağırlık kazanımının ROP açısından uyarıcı olduğu çalışmalarla gösterilmiştir. Ancak ROP için bilinen bir biomarker bulunmamaktadır. Bu çalışmada düşük serum IGF-1 düzeylerinin ROP gelişimini tahmin etmede kullanılabileceği gösterilmiştir.

Prematüre Bebeklerde Bronkopulmoner Displazi Gelişimi ile Serum ve Trakeal Aspirat Sitokin ve IGF-1 Düzeyleri Arasındaki İlişki

¹Cansu Yılmaz, ²Nilgün Köksal, ²Hilal Özkan, ²Bayram Ali Dorum, ²Onur Bağcı

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

GİRİŞ ve AMAÇ: Perinatal ve neonatal bakımda olan gelişmelere rağmen bronkopulmoner displazi (BPD) preterm bebeklerde en sık görülen uzun dönem komplikasyondur. BPD patogeneğinde prematürite, akciğer immatüritesi başta olmak üzere, mekanik ventilasyona maruziyet, artmış serbest oksijen radikalleri, immatür antioksidan sistem, maternal koryoamnionit ve postnatal enfeksiyonlar, nötrofiller ve makrofajlardan salgılanan proinflatuar sitokinlerin neden olduğu inflamasyon, semptomatik patent duktus arteriozus, yetersiz protein alımı, genetik gibi bir çok faktör rol almaktadır. Bu çalışmanın amacı; seri olarak alınan serum IGF-1 düzeyleri ile trakeal aspirat sıvısında (TAS) bakılan IGF-1 ve sitokin düzeylerinin BPD'yi öngören bir gösterge olarak kullanılabilirliğini araştırmaktır.

GEREÇ ve YÖNTEM: Çalışmaya Ocak 2015 ile Aralık 2015 tarihleri arasında Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesine yatırılarak izlenen 32 gestasyon haftası ve altındaki 40 prematüre bebek alındı. İzlemlerinde BPD gelişen ve gelişmeyen bebekler karakteristik özellikleri, risk faktörleri, serum IGF-1, trakeal aspiratta IGF-1 ve trakeal aspirat sitokin düzeyleri açısından karşılaştırıldı. Tüm olgularda 1., 3., 7., 21. ve 28. gün serum IGF-1 ve entübe edilen olgularda TAS'da IL-6, IL-8, IL-10, TNF-alfa düzeyleri bakıldı.

SONUÇLAR: Çalışmaya alınan 40 hastanın gestasyon yaşları ortalama 29,41±2,23 hafta, doğum ağırlıkları ortalama 1256,85±311,48 gram idi. Olguların %35'inde BPD saptandı. BPD gelişen vakaların ortalama gestasyon haftası 30±3, doğum ağırlıkları 1171±423 gram bulundu.

BPD olan olguların 1.,3.,7., 21. ve 28. gün serum IGF-1 düzeyleri, BPD olmayan olgulara göre istatistiksel olarak anlamlı düzeyde düşük saptandı ($p<0,01$). BPD olan olgularda TAS IL-6, IL-8, IL-10, TNF-alfa düzeyi, BPD olmayan olgulara göre istatistiksel olarak anlamlı düzeyde yüksek saptandı ($p<0,05$). BPD olma durumuna göre olguların TAS IGF-1 düzeyleri arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmadı ($p>0,05$).

TARTIŞMA: BPD gelişiminde prenatal ve postnatal enfeksiyon ve/veya enflamasyon önemli rol oynamaktadır. Çalışmamızda TAS'da artmış sitokin düzeylerinin preterm bebeklerde BPD gelişimini ön gördürebileceği saptanmıştır. BPD gelişimini önceden tahmin etmek amacıyla çeşitli sitokinlerin TAS cut-off değerleri ile birlikte kan IGF-1 değerleri belirlenmiştir. Çeşitli sitokinlerin akciğer gelişimi ve hasarı üzerindeki rollerinin tam olarak belirlenmesi ve bunun sonrasında da sitokinler ya da reseptörlerine yönelik geliştirilecek tedavi stratejilerinin prematüre bebeklerdeki BPD ve/veya ölümün önlenmesinde yarar sağlayacağı düşünülmektedir.

Anne Sütü Sarılığında Probiyotik Tedavisinin Sarılık Seyrine Etkisinin Değerlendirilmesi

¹Onur Bağcı, ¹Nilgün Köksal, ¹Hilal Özkan, ¹İpek Güney Varal,
¹Pelin Doğan

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

GİRİŞ ve AMAÇ: Anne sütü sarılığı, uzamış sarılığın en sık nedenidir. Günümüzde herhangi bir tedavi seçeneği olmayan anne sütü sarılığı, ailelerde ve pediatristlerde kaygı uyandırıcı bir durum olmaya devam etmektedir. Bu çalışmanın amacı, anne sütüne bağlı uzamış sarılığın anne sütündeki ve barsak florasındaki mikroorganizmalarla ilişkisini ve probiyotik desteğinin anne sütü sarılığı seyrine olan etkisini araştırmaktır.

GEREÇ ve YÖNTEM: Çalışma Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Yenidoğan Polikliniği'ne uzamış sarılık nedeniyle başvuran ve yapılan tetkikleri sonucunda anne sütü sarılığı tanısı alan term ve term yakın bebeklerle prospektif ve randomize olarak düzenlendi. Çalışmaya 77 anne sütü sarılığı tanısı alan ve 35 sağlıklı olmak üzere toplam 112 bebek alındı. Sarılıklı hastaların 37'sine bir haftalık probiyotik tedavisi uygulandı. Tüm hastalardan başvuruda anne sütü ve gaytada, sarılıklı hastalardan bir hafta sonra alınan ikinci gayta örneğinde real time-PCR yöntemiyle *Lactobacillus rhamnosus*, *Lactobacillus gasseri*, *Lactobacillus plantorum*, *Bifidobacterium longum*, *Bifidobacterium bifidum* ve *Bifidobacterium adolescentis* türlerine ait kantitatif DNA eldesi yapıldı. Gruplar arasında anne sütü ve gayta mikrobiyal içeriği, probiyotik tedavisinin bilirubin düzeyleri, bilirubin azalma hızı, kilo alımı ve gayta mikrobiyal içeriği üzerine etkisi araştırıldı.

BULGULAR: Anne sütü sarılığı olan hastaların anne sütü mikrobiyal içeriğinde *L. rhamnosus*, *L. gasseri*, *L. plantorum*, *B. longum* ve *B. bifidum* miktarları, gayta içeriklerinde ise *L. gasseri*, *L. plantorum* ve *B. bifidum* miktarları kontrol grubuna göre anlamlı derecede düştü (p<0.05). Probiyotik tedavisi sonrası gayta mikrobiyal içeriğinde istatistiksel anlamlı fark saptanmadı. Tedavi almayan grupla karşılaştırıldığında probiyotik tedavisi alan grupta ortalama bilirubin düzeyi daha düşük ve bilirubin düzeyindeki azalma daha yüksekti ancak fark istatistiksel olarak anlamlı değildi (p>0.05).

Probiyotik tedavisi alan grupta bilirubin düzeyinin normale gelme süresi ise tedavi almayan gruba oranla anlamlı derecede daha kısaydı ($p<0.05$). Probiyotik tedavisi alan grupta haftalık kilo alımı da tedavi almayan gruba göre anlamlı oranda yüksek saptandı.

TARTIŞMA: Anne sütü ve gayta probiyotik bakteri içeriğinin anne sütü sarılığı gelişiminde rol oynayabileceğine dair kanıtlar artmaktadır. Sarılıklı hastalarda anne sütü ve gayta içeriğinin sağlıklı hastalara göre daha düşük miktarda olması; bununla birlikte probiyotik desteğinin bilirubin düzeyi ve hiperbilirubinemi süresinde azaltıcı etkisinin görülmesi, probiyotiklerin anne sütü sarılığında bir tedavi seçeneği olabileceğini düşündürmektedir.

Anne Sütü Sarılığının Gelişiminde, Anne Sütü Mikrobiyal İçeriği ve Bebek Barsak Mikrobiyal Florasının Etkisinin Araştırılması

¹Onur Bağcı, ¹Nilgün Köksal, ¹Hilal Özkan, ¹İpek Güney Varal, ¹Pelin Doğan, ¹Bayram Ali Dorum

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

GİRİŞ ve AMAÇ: Anne sütü sarılığı, uzamış sarılığın en sık nedenidir ve tüm yenidoğanların %2-15'inde görülmektedir. Anne sütü sarılığı patogeneziyle ilişkin birçok teori ortaya atılmış olmasına karşın oluşum mekanizması tam olarak aydınlatılamamıştır. Günümüzde herhangi bir tedavi seçeneği olmayan anne sütü sarılığı, ailelerde ve pediatristlerde kaygı uyandırıcı bir durum olmaya devam etmektedir. Son yıllarda yapılan çalışmalarda anne sütü mikrobiyal içeriği ve bebek bağırsak florasının sarılık gelişiminde rol oynayabileceği ileri sürülmektedir. Bu çalışmanın amacı, anne sütüne bağlı uzamış sarılığın anne sütündeki ve barsak florasındaki mikroorganizmalarla ilişkisini araştırmaktır.

GEREÇ ve YÖNTEM: Çalışma Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Yenidoğan Polikliniği'ne uzamış sarılık nedeniyle başvuran ve yapılan tetkikleri sonucunda anne sütü sarılığı tanısı alan term ve term yakın bebeklerle prospektif ve randomize olarak düzenlendi. Çalışmaya 77 anne sütü sarılığı tanısı alan ve 35 sağlıklı olmak üzere toplam 112 bebek alındı. Tüm hastalardan başvuruda anne sütü ve gıyada real time-PCR yöntemiyle *Lactobacillus rhamnosus*, *Lactobacillus gasseri*, *Lactobacillus plantorum*, *Bifidobacterium longum*, *Bifidobacterium bifidum* ve *Bifidobacterium adolescentis* türlerine ait kantitatif DNA eldesi yapıldı. Gruplar arasında anne sütü ve gıyda mikrobiyal içeriğinin bilirubin düzeyleri ile ilişkisi araştırıldı.

BULGULAR: Anne sütü sarılığı olan hastaların anne sütü mikrobiyal içeriğinde *L. rhamnosus*, *L. gasseri*, *L. plantorum*, *B. longum* ve *B. bifidum* miktarları, gıyda içeriklerinde ise *L. gasseri*, *L. plantorum* ve *B. bifidum* miktarları kontrol grubuna göre anlamlı derecede düşüktü ($p < 0.05$).

TARTIŞMA: Anne s  t   ve gayta probiyotik bakteri i eriđinin anne s  t   sarılıđı geliřiminde rol oynayabileceđine dair kanıtlar artmaktadır. Sarılıklı hastalarda anne s  t   ve gayta i eriđinin sađlıklı hastalara g  re daha d ř  k miktarda olması; bununla birlikte probiyotik desteđinin bilirubin d  zeyi ve hiperbilirubinemi s  resinde azaltıcı etkisinin g  r  lmesi, probiyotiklerin anne s  t   sarılıđında bir tedavi se eneđi olabileceđini d ř  nd  rmektedir.

Asfiktik Bir Yenidoğanda Hipotermi Tedavisi Sonrasında Yüzde Gelişen Subkutan Yağ Nekrozu Olgusu

¹Uğur Yakut, ²Bayram Ali Dorum, ²Hilal Özkan, ²Nilgün Köksal

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

GİRİŞ: Hipoksik iskemik ensefalopati (HİE) ölüm, serebral palsy ve ileri dönemde gelişimsel gerilikle sonuçlanabilen kalıcı merkezi sinir sistemi hasarının yenidoğan dönemindeki en önemli sebebidir. HİE’de morbidite ve mortaliteyi azaltmak için hipotermi tedavisi uygulanmaktadır. Ciddi yan etkileri bulunan hipotermi tedavisinin nadir komplikasyonlarından biri de cilt altı yağ dokusu nekrozudur. Burada hipotermi tedavisi sonrasında her iki yanakta cilt altı yağ nekrozu ve ardından hiperkalsemi gelişen bir yenidoğan olgusu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU: Otuz altı yaşındaki anneden, 37. gebelik haftasında sezeryan ile mekonyum ile boyalı olarak APGAR skoru 1, 5 ve 10. dakikada sırasıyla 1-3-7 olan erkek bebek doğurtuldu. Spontan solunumu olmayan ve kalp tepe atımı <100/dakika olan olguya 5 dakika canlandırma uygulandı. Birinci saat kan gazında pH:7.05, CO₂: 42, HCO₃:10, BE:-18 olarak saptanan hasta için hipotermi tedavisi başlanarak yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Sarnat evre 3 ve Thomson skoru 8 olarak değerlendirildi. Yetmiş iki saat tüm vücut soğutma tedavisi uygulanan hastanın soğutma süresince koagülopatisi dışında komplikasyonu gözlenmedi. İzlemde 9. gününde hiperkalsemisi (Ca: 14 mg/dL) gelişen olgunun fizik muayenesinde her iki yanakta 10X15 mm boyutlarında, sert, mobil, ağrısız kitleler farkedildi. Lezyona yönelik yapılan ultrasonografi ve tomografi incelemesi sonucunda kitlelerin yağ dokusunun inflamatuvar reaksiyonu olduğu gözlemlendi ve hipotermiye sekonder cilt altı yağ dokusu nekrozu düşünüldü. Medikal tedavi ile hiperkalsemisi düzelen ve izlemde lezyon boyutları küçülen hasta taburcu edildi.

TARTIŞMA: Subkutan yağ dokusu nekrozu hipotermi tedavisi esnasında erken dönemlerde ortaya çıkan, nadir komplikasyonlardan biridir. Etiyolojide perinatal asfiksi, doğum travması, hipotermi ve maternal faktörlerden preeklampsi ve gestasyonel diyabet ile birlikteliği bildirilmiştir. Genellikle sırt bölgesinde görülen bu durum hastamızda yanaklar gibi atipik bir bölgede ortaya çıkmıştır. Yağ dokusu nekrozu genellikle birkaç hafta ile 6 hafta arasında kendiliğinden düzelmekte ve seyrinde trombositopeni, hipoglisemi, hipertrigliseridemi, hiperkalsemi görülebilmektedir. Hastamızda da hiperkalsemi görülmüş, lezyonlar da 6 hafta içerisinde gerilemiştir. Asfiksi öyküsü olan ve soğutma tedavisi olan hastalar aynı zamanda cilt altı yağ dokusu nekrozu ve bunun komplikasyonları açısından yakından izlenmelidir.

Yenidoğanda Bruck Sendromu: Olgu Sunumu

¹Yasemin Denkboy Öngen, ²Bayram Ali Dorum, ²Hilal Özkan, ²Nilgün Köksal

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

GİRİŞ: İskelet displazileri (osteokondrodizplazi) kemik, kırık veya her iki dokunun birden etkilendiği, farklı klinik ve radyolojik bulgular ile ortaya çıkabilen geniş ve heterojen bir genetik hastalık grubudur. Kemik yoğunluğunun azaldığı hastalıklar arasında Bruck Sendromu Tip 1 ve 2 bulunmaktadır. Bruck Sendromu Tip 1 otozomal resesif geçişli, osteoporoz, eklem kontraktürleri, eklem laksitesi, vertebral anomaliler, coxa vara, talipes equinovarus ve yaşamın erken günlerinde ortaya çıkan fraktürlerle karakterizedir. Burada yenidoğan döneminde tanı almış olan Bruck sendromu vakası nadir görüldüğü için sunulmuştur.

OLGU SUNUMU: Yirmidokuz yaşındaki anneden gebeliğinin 37. haftasında c/s ile APGAR 1, 5 ve 10. dakikada sırasıyla 1-3-4 olarak fakültemizde doğurtulan hasta doğum salonunda entübe edilerek yoğun bakım ünitesine alındı. Soy geçmişinde anne baba arasında akrabalık olmadığı, benzer özellikler gösteren bir kardeşin neonatal dönemde öldüğü öğrenildi. Fizik muayenesinde; ağırlık 2200 gr (<10p), boy 44 cm (10-50p), baş çevresi 34 cm (10-50p) idi. Sistem muayenelerinde burun kökü geniş, solda epikantus, yüksek damak, düşük kulak görüldü. Dört ekstremitte kısa ve kontrakte halde diz ve dirseklerde artrogripozis görünümü, her iki elde pençe görünümü, proksimal yerleşimli baş parmak ve 4 parmak saptandı. Pes ekinavrus saptandı. Rutin laboratuvar testlerinde özellik saptanmayan hastanın TORCH enfeksiyonu açısından testleri negatif saptandı. Transfontanel ultrasonografide (USG) özelliği olmayan hastanın batın USG'sinde sol böbrekte pelvikaliektazi saptandı. İzlemde klonik konvulziyonu olan hastaya fenobarbital tedavisi başlandı. Hastanın iskelet grafileri değerlendirildiğinde tüm kemiklerin ince olarak görüldüğü, trabekulasyon olduğu ve sağ femur başında fraktür olduğu görüldü.

Eklemlerinde kontraktürleri olan, radyolojik ve klinik olarak osteogenezis imperfekta düşünülen hastada Bruck sendromu düşünüldü ve hastaya pamidronat tedavisi başlandı. İzlemede solunum arresti ve kardiyak arrest gelişen hasta resusitasyona yanıt vermeyerek 83. gününde kaybedildi.

TARTIŞMA ve SONUÇ: Bruck sendromu artrogripozis multipleks konjenita ve osteogenezis imperfektanın beraber görüldüğü bir kemik metabolizması hastalığıdır. Otozomal resesif olarak kalıtılan bu hastalık farklı genlerde görülen mutasyonlardan dolayı osteogenezis imperfektadan ayrılmaktadır. Klinik olarak tanısı düşünülen hastalığın moleküler tanısı, tip 1 için FKBP10 ve tip 2 için PLOD2 genlerinde homozigot mutasyonun gösterilmesi ile konur. Tedavisi semptomatik olan hastalıkta kırıklar için bifosfonatlar kullanılabilir.

Bruck Sendromu Tip 1 yenidoğan döneminden itibaren tanı alabilen eklem kontraktürü ve fraktürler ile seyreden bir hastalıktır. Erken dönemde tanı açısından akılda bulundurulması oluşabilecek fraktürlerin önlenmesinde önemlidir.

Prematüre Bebeklerde Serum Mannan Bağlayıcı Lektin (MBL) Eksikliği ve MBL Gen Polimorfizmi Sıklığının Araştırılması ve MBL Eksikliğinin Kısa ve Uzun Dönem Morbiditeler Üzerine Etkisinin Değerlendirilmesi

¹Pelin Doğan, ¹Hilal Özkan, ¹Nilgün Köksal, ¹Onur Bağcı, ¹İpek Güney Varal, ¹Barbaros Oral

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

GİRİŞ: Mannan bağlayıcı lektin (MBL) doğal immün yanıtta önemli rol oynayan bir plazma proteinidir ve dolaşan MBL konsantrasyonu, MBL'nin yapısal ve promotor bölgesindeki genetik varyasyonlarla ilişkilidir. Bu çalışmada 37 gestasyon haftanın altındaki premature bebeklerde MBL eksikliğinin ve MBL gen polimorfizminin sıklığının saptanması ve gestasyonel yaşa göre serum MBL düzeylerinin değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

GEREÇ ve YÖNTEM: Çalışmaya Aralık 2012-Aralık 2014 tarihleri arasında yenidoğan yoğun bakım ünitemizde yatarak tedavi gören gestasyon yaşı 24-37 hafta olan 164 prematüre bebek dahil edildi. Tüm olguların yatışından itibaren seri MBL düzeyleri ve MBL gen polimorfizmi bakıldı. MBL serum düzeyi $<0.7\mu\text{g/ml}$ olması MBL eksikliği olarak kabul edildi. Serum MBL düzeyleri ile gestasyon haftası, doğum ağırlığı ve sepsis başta olmak üzere premature bebeklerde sık görülen morbiditeler arasındaki ilişki araştırıldı.

SONUÇLAR: Çalışmaya alınan 164 bebeğin ortalama doğum ağırlığı $1480\pm547\text{gr}$ ve gestasyon yaşı 30.7 ± 2.7 hafta olarak bulundu. Yetmişüç olguda (%44.5) serum MBL düzeyi düşük saptandı. Olguların %74.6'sında genotip A/A, %16.9'unda genotip A/B ve %8.5'inde genotip B/B bulundu. Hastaların gestasyonel haftaları ve postnatal yaşları arttıkça MBL düzeylerinde artış ve MBL eksikliği oranlarında azalma izlendi. Çalışmamızda MBL eksikliği olan grupta sepsis oranı daha yüksek izlendi, fakat bu fark istatistiksel olarak anlamlı değildi.

MBL gen polimorfizmi izlenen olgularda mortalite oranlarının istatistiksel olarak anlamlı yüksek olduğu izlendi. Mortalitesi olan olgular etyoloji açısından değerlendirildiklerinde sepsisin sık izlendiği ve sepsise bağlı mortalitenin %75 gibi yüksek oranda izlendiği görüldü. MBL genotipi ve eksikliği ile diğer morbiditeler arasında ilişki saptanmadı.

TARTIŞMA: MBL eksikliği prematüre bebeklerde yüksek oranlarda bildirilmektedir ve pekçok çalışmada artmış sepsis oranları ile ilişkisi gösterilmiştir. Çalışmamızda benzer şekilde MBL eksikliğinin premature bebeklerde %44.5 gibi oldukça yüksek oranda izlendiği ve postnatal yaş ve gestasyon hafta azaldıkça serum MBL düzeylerinin azaldığı saptanmıştır. MBL eksikliği premature bebeklerde fizyolojik olarak olabilmekle birlikte çalışmamızda olduğu gibi sepsis ile ilişkili artmış mortaliteye yol açabilmektedir.

Sakrokoksigeal Teratomun Eşlik Ettiği Trizomi 13 Olgusu

¹Bayram Ali Dorum, ¹Nilgün Köksal, ¹Hilal Özkan, ²Sabahattin Karakaya, ³Ahsen Karagözlü Akgül

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 Cerrahisi Anabilim Dalı, Çocuk Ürolojisi Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Sakrokoksigeal teratomlar yenidoğan döneminde farklı sendrom veya kromozomal anomalilerle birlikte olabilir. Trizomi 13 fasiyal, santral sinir sistemi, kardiyak, renal ve iskelet anomalileri karakterizedir. Ancak teratom ile birlikteliği nadirdir. Burada sakrokoksigeal teratomun eşlik ettiği trizomi 13 vakası nadir olduğu için sunulmuş ve ilgili literatür gözden geçirilmiştir.

OLGU SUNUMU: Otuz altı yaşındaki annenin 1. gebeliğinden, 36. gebelik haftasında, sezaryan ile 1. ve 5. dakika APGAR skoru 4- 6 olarak doğan kız bebek, spontan solunumunun yeterli olmaması nedeni ile entübe edilerek yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Antenatal öyküsünde gebelikte takipli olduğu, 28. gebelik haftasında anorektal malformasyon saptanması üzerine yapılan fetal manyetik rezonans görüntülemesinde sakrokoksigeal teratom saptandığı öğrenildi. Soy geçmişinde özellik olmayan olgunun fizik muayenesinde, ağırlık 2630 gr (50-90 p), boy 40 cm (50-90 p), baş çevresi 30 (<10 p) idi. Patolojik bulguları olarak skafosefali, 2 adet 14 ve 16 mm çaplarında oksipitoparyatal bölgede aplasia cutis, mikrofalmi, anoftalmi, düşük kulak, burun kökü basıklığı ve polidaktili saptandı. Sakral bölgesinde cilt altında anal bölgeye doğru uzanım gösteren 43X55 mm boyutlarında kitle mevcuttu. Hastanın solunum destek, sıvı ve antibiyotik tedavileri düzenlendi. Rutin tetkiklerinden tam kan sayımında trombositopenisi dışında özellik saptanmadı. Batın ultrasonografisinde böbreklerde multipl kistler saptandı. Ekokardiyografide geniş PDA, polivalvüler miksematoz dejenerasyon, atriyoventriküler kapaklarda prolapsus tespit edildi. Hastanın yatışının 3. gününde sakral bölgedeki kitle eksize edildi. Kitlenin patoloji sonucu matür kistik teratom olarak geldi.

İzleminde hipoglisemi atakları olan hastanın hiperinsülinizmi saptandı, diazoksit başlandı. Olgunun sitogenetik analizi trizomi 13 olarak sonuçlandı. İzlemde çoklu organ yetmezliği gelişen olgu tüm destek tedavilerine rağmen 18 günlük iken kaybedildi.

TARTIŞMA: Kormozomal bozuklukların ve anöplöidilerin neoplaziler ile olduğu gibi teratomlar ile de birlikteliği bilinmektedir. Ancak prenatal tanı almış tümörlerde nadiren sitogenetik inceleme yapılmaktadır. Şimdiye kadar, kromozom 1, 3, 10, 12 ve 13 ile ilgili sayısal anomaliler ile birlikte farklı anatomik lokalizasyonlarda teratomlar bildirilmiştir. Prenatal trizomi 13 tanısı almış üç fetüste karaciğer, oral kavite ve umbilikal kordda teratom saptanmıştır. Hastamız genetik olarak trizomi 13 tanısı alan ve sakrokoksigeal teratomu saptanan literatürdeki ilk vaka olması nedeniyle sunulmuş ve literatür gözden geçirilmiştir.

Ensefalosel ile Birlikte Olan Serpentin Benzeri Sendrom: Olgu Sunumu

¹Bayram Ali Dorum, ²Serpil Korkmaz, ¹Hilal Özkan, ¹Nilgün Köksal, ¹Onur Bağcı, ³Zeynep Yazıcı, ⁴Arif Gürpınar

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 Radyoloji Ana Bilim Dalı, Çocuk Radyolojisi Bilim Dalı, Bursa

⁴Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Konjenital olarak özafagusun kısa olması ve buna bağlı olarak midenin toraks içinde gelişmesi, gastrointestinal sistemin nadir görülen bir gelişim anomalisidir. Bu durumun intrauterin iskemik bir olay sonrası olduğu düşünülmektedir. İnsanlardaki bu anatomik malformasyonun yılanların normal anatomik yapısı ile benzerlik göstermesinden dolayı Serpentin benzeri sendrom olarak isimlendirilmiştir. Bu sendroma vertebral ve santral anomaliler eşlik edebilmektedir. Burada ensefaloselin eşlik ettiği Serpentin benzeri sendrom olgusu nadir görüldüğü için sunulmuş ve ilgili literature gözden geçirilmiştir.

OLGU SUNUMU: Yirmi yedi yaşındaki annenin 2. gebeliğinden 2. yaşayan olarak 35 gestasyon haftasında, APGAR skoru 1., 5. dakika 8-9 olarak, sezaryan ile doğurtulan erkek bebek solunum sıkıntısı olması üzerine yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Öz geçmişinde annenin gebelikte düzenli takipte olduğu ve izlemde oksipital bölgede kistik lezyon saptandığı öğrenildi. Olgunun fizik muayenesinde, ağırlığı 2500 gr (10-50 p), boyu 44 cm (<10 p) ve baş çevresi 34 cm (50-90 p) idi. Oksipital bölgede 83x75 mm boyutlarında sıvı dolu kitle görüldü. Akciğer grafisinde hiatal herni ile uyumlu görünüm saptanması üzerine çekilen özafagus-mide-duodenum grafisinde midenin toraks içinde yerleştiği, toraks ve batin manyetik rezonans (MR) görüntülemesiyle de özafagusunun kısa olduğu ve özafagogastrik bileşkenin ve midenin toraks içinde olduğu görüldü. Oksipital kitle nedeniyle yapılan kranial MR'da kitlenin ensefalosel ile uyumlu olduğu görüldü. Ayrıca servikal vertebralarda displazi, split notokord malformasyonu ve nöroenterik kist saptandı.

Kromozom analizi normal olan hastanın ensefalosel kesesi operasyon ile alındı. İzlemede enteral beslenmeye geçtikten sonra aspirasyon pnömonisi gelişen hastaya antireflü tedavi başlandı. Aralıklı beslenmeyi tolere edemeyen hasta sürekli infüzyon ile beslenmeye geçilerek ve ayaktan izleme alındı.

TARTIŞMA: Özafagusun konjenital olarak kısa olması embriyolojik bir gelişim anomalisidir. Serpentin benzeri sendrom olarak tanımlanan bu duruma hastamızda olduğu gibi vertebral anomaliler, ve split notokordun eşlik ettiği bildirilmiştir. Ancak bu sendromun ensefalosel ile birlikteliği gösterilmemiştir.

Ayrıca bildirilen diğer vakalar neonatal dönemde kaybedilmiş olup bu durumun yönetimi hakkında kanıta dayalı bilgiler yoktur. Toraks içinde gelişen mide nedeniyle beslenmeye bağlı pulmoner ve kardiyak komplikasyonlar sık olarak gelişmekte ve yeterli enteral beslenme sağlanamamaktadır. Burada ensefaloselin eşlik ettiği Serpentin benzeri sendromu olan bir olgu sunularak ilgili literatür gözden geçirilmiştir.

Sıradışı Bir Yenidoğan Enfeksiyonu Etkeni: Erkendoğan Bir Bebekte *Achromobacter* *Xylosoxidans* Pnömonisi

¹Ayla Günlemez, ¹Ayşe Engin Arısoy, ¹Demet Oğuz, ¹Selim Öncel,
¹Emin Sami Arısoy

¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim
Dalı, Kocaeli

GİRİŞ: *Achromobacter xylosoxidans*, önceki adıyla *Alcaligenes xylosoxidans*, toprak ve suda bulunan gram-negatif bir çomaktır. *Axylosoxidans* seyrek karşılaşılan, hastalık yapma gücü düşük bir enfeksiyon etkenidir; bağışıklık sorunlu hastalarda sağlık bakımıyla ilişkili önemli enfeksiyonlara neden olabilir. Soydan gelen çoğul ilaç dirençliliği etkenin sağaltımında güçlükler doğurur. Bildirimizde, erkendoğan bir bebekte gelişen ve iyi sonlanan bir *A. xylosoxidans* pnömonisi olgusu sunulmuştur.

OLGU: Bir erkek bebek, 38 yaşındaki annenin 29+3 haftalık ilk gebeliğinden, kendiliğinden, vajen yoluyla, 1.060 gram olarak doğdu. Gebelik döneminde annede HELLP sendromu olduğu öğrenildi. Doğum ertesinde ağır solunum sıkıntısı ve morarımının belirlenmesi üzerine bebek yenidoğan yoğun bakım birimine (YYBB) yatırıldı. Entübe edilen hastaya “aralıklı pozitif basınçlı solutum” uygulandı. İlk akciğer filmleri solunum sıkıntısı hastalığı (respiratuvar distress sendromu) ile uyumluydu. Sağaltımda bir kez surfaktan verilmesi gerekti. Doğuştan pnömoni olasılığı dışlanamadığından, ampicilin ve gentamisin ile antibiyotik sağaltımı başlandı. Hasta altıncı günde ekstübe edildi. Yirmi ikinci günde hastada solunum sıkıntısı; takipne, çekilmeler ve morarım gelişti, iki yanlı raller duyuldu. Bebek yeniden entübe edildi, mekanik solutuma yeniden başlandı. Hasta ateşsizdi. Tam kan sayımında nötrofil sayısı, olgunlaşmamış / toplam nötrofil oranı, trombosit sayısı normaldi, CRP 0,55 mg/dl idi. Beyin omurilik sıvısı (BOS) incelemesinde özellik yoktu. Akciğer filmi pnömoniyle uyumlu olarak değerlendirildi. Ekokardiyogramda kalp yapı ve işlevlerinde sorun saptanmadı. Vankomisin ve meropenem ile antibiyotik sağaltımına başlandı. Yınelenen kan ve BOS ekimlerinde üreme olmadı.

Hastanın klinik durumu giderek düzeldi, yirmi beşinci günde ekstübe edildi, akciğer filminde infiltrasyon yoktu. Trakea aspirasyonu ekiminde -meropeneme duyarlı- Axylosoxidans üredi. Meropenem ile sağaltım iki hafta sürdürüldü. Bebek 72 günlükken sağlıklı olarak evine gönderildi.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Axylosoxidans, seyrek görülmesine karşın, erkendoğanlarda ağır, hastane bakımıyla ilişkili enfeksiyonlara neden olabilir. Enfeksiyonun kaynağı içsel ya da hastane ortamında bulaşa uğramış bir sıvıdır. Yenidoğanda Axylosoxidans enfeksiyonlarında %80'i bulan ölüm oranları bildirilmiştir. Axylosoxidans genellikle ampisilin, sefalosporinler, aminoglikozitler ve florokinolonlara dirençlidir. Etkenin antibiyotik duyarlılığına göre davranmak, sağaltım başarısı için önemlidir.

Prematüre Bebekte Klebsiella Pneumoniae İlişkili Beyin Absesi: Olgu Sunumu

**¹Burcu Cebeci, ¹Seda Semerci Yılmaz, ¹Aslan Babayiğit,
²Ali Haydar Turhan, ¹Gökhan Büyükkale, ¹Merih Çetinkaya**

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

²Başkent Üniversitesi, İstanbul Hastanesi, İstanbul

GİRİŞ: Klebsiella pneumoniae, neonatal sepsis etyolojisinde sıklıkla saptanan bir etken olmasına rağmen, nadiren beyin absesine yol açtığı ve bu durumda yüksek mortaliteye sahip olduğu bilinmektedir. Özellikle prematüre doğum prognozu kötüleştirmektedir. Burada prematür doğum öyküsü olan bir yenidoğanda Klebsiella sepsisi sonrası gelişen menenjit ve tekrarlayan beyin absesi sunulmuştur.

OLGU: Perinatal öyküsünde özelliği olmayan 31 yaşındaki annenin 1. gebeliğinden 30-31 haftalık olarak, C/S ile 1200 gr olarak doğan bebek, düşük doğum ağırlığı nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Solunum sıkıntısı olmayan olgu küvöz içi takibe alındı. Prematür doğum öyküsü olması nedeniyle ampisilin ve gentamisin başlandı, klinik ve laboratuvar tetkiklerinde özellik olmaması üzerine 48-72 saat içinde kesildi. Postnatal 13. gününde apnesi gelişen ve genel durumu bozulan olgunun lökosit sayısı: 1960/mm³, nötrofil sayısı:700/mm³, trombosit sayısı: 19.000/mm³ ve C-reaktif protein: 161 mg/dL (0-8) saptandı. Hastaya destek tedavisi olarak taze donmuş plazma, GM-CSF, pentaglobulin, trombosit süspansiyonu verildi. Antibiyoterapisi sefotaksim, amikasin ve vankomisin olarak düzenlendi. Hasta entübe edilerek mekanik ventilatörde takibe alındı. Kan kültürlerinde, trakeal aspirat ve bos kültüründe ESBL pozitif Klebsiella pneumoniae saptandı. Antibiyogramında sefepim, amikasin, colistin ve tigesiklin duyarlı olduğu görülmesi üzerine tedavisi antibiyograma göre düzenlendi. Konvülsiyonu gözlenen olgunun kraniyal ultrasonunda parietotemporal bölgede kitlesel lezyon görüldü ve çekilen kraniyal MR'da sol parietal lobta 5x3 cm ebadında solid komponente sahip kistik lezyon abse ile uyumlu değerlendirildi. Beyin cerrahisine danışılan hastaya postnatal 23. gününde drenaj yapıldı. Antibiyoterapisi tigesiklin, kolistin, amikasin olarak değiştirildi. Kraniyal ultrason ile takip edilen hastanın sol parietotemporal bölgede tekrarlayan absesi olması üzerine postnatal 31. gününde 2. kez drenaj yapıldı.

Gastrointestinal kanaması, karaciğer ve böbrek yetmezliği olan hastaya 36. gününde periton diyalizi başlandı. Hasta postnatal 38. gününde sepsise ikincil multiorgan yetmezliği nedeni ile kaybedildi.

TARTIŞMA: Klebsiella pneumoniae sepsisine ikincil beyin absesi gelişimi nadir olsa da, yüksek mortalite ile ilişkilidir. Uygun zamanda başlanılan doğru antibiyotik tedavisi ve gerekli durumlarda cerrahi müdahale yapılması gereklidir. Özellikle prematüre bebeklerde komplikasyonların çok daha hızlı gelişebileceği akılda tutulmalıdır.

Sirenomeli Sendromlu Yenidoğan Olgu Sunumu

²Bayram Ali Dorum, ¹Fatma Kocael, ²Onur Bağcı, ³Fahrettin Uysal, ⁴Kerem Öztürk, ²Hilal Özkan, ²Nilgün Köksal

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, Kardiyoloji Bilim Dalı, Bursa

⁴Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Sirenomeli; alt ekstremitelerde füzyon, tek umblikal arter, iskelet-kas anomalileri, ürogenital ve gastrointestinal sistem anomalileri ile karakterize nadir görülen bir sendromdur. Denizkızı olarak da isimlendirilen bu sendromda en belirgin özellik; alt ekstremitelerin parsiyel veya total füzyon sonucu tek bir uzuv şeklinde izlenmesidir. Burada çoklu organ anomalilerinin de eşlik ettiği ve doğumdan yaklaşık 6 saat sonra kaybedilen bir sirenomeli olgusu nadir görüldüğü için sunulmuştur.

OLGUSUNUMU: Yirmialtı yaşındaki anneden gebeliğinin 27. haftasında membran rüptürü nedeniyle, sezeryan ile APGAR 1, 5 ve 10. dakikada sırasıyla 2-2-4 olarak doğurtulan hasta yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Dış merkezden takipli olan olgunun prenatal öyküsünde intrauterin gelişme geriliği ve anhidroamniyosunun olduğu öğrenildi. Anne baba arasında akrabalık yoktu. Fizik muayenesinde, vücut ağırlığı 825 gr (10-50p), boyu 27 cm (<10p), baş çevresi 25.5 cm (10-50p) idi. Düşük kulağı, rudimenter ayak parmakları mevcuttu. Özellikle alt ekstremitelerin yapışık, dış genitalin ve anüsün yokluğu dikkat çekmekteydi. Tek umblikal arter ve tek veni vardı. İskelet grafisinde sol fibulasının olmadığı, vertebra anomalisi olduğu görüldü. Akciğer grafisinde akciğerleri hipoplazik görünen olgunun batin ultrasonografisinde bilateral renal agenezi ve ekokardiyografisinde geniş ASD saptandı. İzleminin 6. saatinde kardiyak arrest ve solunum arresti gelişen hasta resusitasyona yanıt vermayerek kaybedildi.

SONUÇ: Sirenomelinin kaudal disgenezinin bir tipi mi yoksa tamamen ayrı bir durum mu olduğu halen tartışma konusudur. Sendromun nedenleri tam olarak bilinmemekle birlikte anne yaşının yirminin altında veya kırkın üzerinde olması, tek yumurta ikizi olma, gebelikte çeşitli zararlı etkenlere maruz kalma, diyabetik anne bebeği olma risk etmenleri olarak bildirilmiştir. Sıklığı 1/60.000-1/100.000 arasında olup hastanın yaşam süresini üriner sistem anomalisi belirler. Hastamızda da olduğu gibi böbrek gelişiminde ağır derecede bozukluk varsa oligohidramniyos ve akciğer hipoplazisi gelişir, ölü doğum veya erken dönemde ölümle sonuçlanır. Gebeliğin erken döneminde yapılan ultrasonografi ile doğum öncesinde tanı konulabilir ve gebeliğin sonlandırılması önerilir, ancak gebeliğin ilerleyen dönemlerinde oligohidramniyos nedeniyle tanı güçleşmektedir.

PB33 / İmmunoloji

Konjenital Nötropenili Hastaların İncelenmesi ve HAX1 Mutasyonu Saptanan Bir Ailenin Taranması: Çok Merkezli Çalışma

¹Sara Şebnem Kılıç Gültekin, ¹Demet Hafızoğlu, ¹Şükrü Çekiç,
²Orhan Görükmez, ²Mehmet Türe, ³Serkan Filiz, ⁴Funda Çipe,
⁴Çiğdem Aydoğmuş, ²Tahsin Yakut

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

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Ana Bilim Dalı, Bursa

³Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Antalya

⁴İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk İmmünolojisi ve Alerji Hastalıkları, İstanbul

GİRİŞ: Ağır konjenital nötropeni nadir görülen bir primer immün yetmezliktir. Promyelositlerden myelosit evresine geçişte maturasyonun durmasına bağlı olarak mutlak nötrofil sayısı $0.5 \times 10^9/L$ 'nin altındadır. Otozomal dominant geçiş gösteren tipinde ELA2 gen, otozomal resesif formunda ise HAX1 geninde mutasyonlar tespit edilmiştir. HAX1 geninde mutasyonu olan hastalarda nörolojik anormalliklerin olabileceği bilinmektedir.

AMAÇ: Bu çalışmanın iki amacı vardır, bunlar;

- 1) Bursa, İstanbul ve Antalya da ağır konjenital nötropeni tanısı ile izlenen 15 hastanın genetik mutasyonunun ortaya konarak klinik özelliklerinin incelenmesi ve eşlik edebilecek nörolojik hastalıklar yönünden değerlendirilmesi.
- 2) HAX1 mutasyonu tespit edilen bir hastadan yola çıkılarak, aynı aileden 52 bireyin, HAX1 gen mutasyonu açısından taranması, mutasyon tespit edilen olguların (homozigot ya da heterozigot) klinik özelliklerinin, nöromotor gelişimlerinin değerlendirilmesi ve genotip fenotip ilişkisinin ortaya konulmasıdır.

METOTLAR: Hastaların ve indeks vakanın aile bireylerinin periferik kanlarından genomik DNA izole edildi. ELA2 ve HAX1 genlerini kodlayan sekanslar polimeraz zincir reaksiyonu ile çoğaltılarak ve direk sekans analizi ile değerlendirildi.

HAX1 geninde mutasyon saptanan hastalara santral sinir sistemi tutulumu açısından detaylı nörolojik muayene, VEP, BERA ve IQ testi ile kranial MR görüntülemesi yapıldı. Çalışma TUBİTAK tarafından SBAG-HD-650 (110S513) proje numarası ile desteklenmiştir.

BULGULAR: Ağır konjenital nötrojeni tanımlı 15 olgunun 9'unda HAX1 geninin ekzon 2 bölgesinde W44X mutasyonu tespit edildi. Mutasyon saptanmayan diğer 6 hastada, hastalıkla ilişkili HAX1 geni ekzon 4 ve 5 bölgeleri ile ELA2 geni ekzon 2, 4, 5 bölgeleri dizi analizi yapıldı. Ancak bu hastalarda herhangi bir mutasyon saptanmadı. HAX1 geninde mutasyon saptananların yedisinin ailesinde akraba evliliği mevcuttu ve orjinleri Güneydoğu Anadolu Bölgesi'ne dayanıyordu.

HAX1 geninde mutasyon varlığı için taranan ailedeki 53 bireyden; 4 bireyde homozigot, 11 bireyde heterozigot mutasyon saptandı. Diğer 38 bireyde mutasyon tespit edilmedi. Heterozigot mutasyonu olan bireyler sağlıklıydı. HAX1 geninde mutasyon olan hastaların 5'inde hafif mental retardasyon ve nöromotor gelişim geriliği saptandı.

SONUÇ: Türkiye'de ağır konjenital nötrojeni etiyolojisinde sorumlu mutasyonlar en sık HAX1 geninde görülmektedir. Literatürde HAX1 genindeki T,Q190X mutasyonlarının aksine W44X mutasyonlu olgularda nöromotor sistemin etkilenmediği bildirilmiştir. Bu çalışma sonucunda ise W44X mutasyonlu olgularda da nöromotor sistemin etkilenebileceği gösterilmiştir.

PB34 / Enfeksiyon Hastalıkları

Fallot Tetralojisi Kalp Cerrahisinden Sonra Gelişen Süregen Escherichia Coli Göğüs Kemiği Yara Enfeksiyonu ve Mediastinit

¹Özlem Kayabey, ¹Murat Deveci, ¹Kadir Babaoğlu, ¹Ayşe Engin Arısoy, ¹Emin Sami Arısoy

¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Kocaeli

GİRİŞ: Çocuk hastalarda, göğüs kemiği orta kesisi (median sternotomi) ve doğuştan kalp hastalıklarının onarımından sonra görülen cerrahi alan enfeksiyonları seyrek, ancak hastalanım (morbidite) ve ölüm oranları yüksektir. Bu hastalarda, göğüs kemiğinin debridmanını da kapsayan yineleyen cerrahi işlemler gerekebilir. Bildirimizde, tam cerrahi onarımdan sonra, süregen Escherichia coli cerrahi alan enfeksiyonu ve mediastinit gelişen bir olgu sunulmuştur.

OLGU: Dokuz ay önce Fallot tetralojisi için cerrahi tam düzeltme yapılan 2,5 yaşında erkek hasta, ateş ve göğüs kemiği kesi yerinde şişlik nedeniyle merkezimize gönderildi. Ekokardiyografi incelemesiyle enfektif endokardit olasılığı dışlandı. Ampisilin / sulbaktam ve klindamisin sağaltımından sonra alandaki apse kendiliğinden boşaldı; örneğin ekimlerinde genişlemiş açınımlı beta-laktamaz (GABL) üreten E. coli üredi. Göğüs kemiğinin debridmanı yapıldı, uygun antibiyotik sağaltımı uygulandı; evine gönderildi. Altı ay sonra, hasta göğüs kemiği kesi izi yerinden sızıntı nedeniyle yeniden getirildi. Mediasten MR görüntülemesinde derin bir göğüs kemiği yara enfeksiyonu belirlendi. İrinli akıntının ekimlerinde GABL üreten E. coli üredi. Araştırma amaçlı göğüs kemiği kesisi (eksplatuvar sternotomi) ile mediastinit varlığı doğrulandı. Kan ve mediasten sürüntüsü ekimlerinde aynı etken üredi. Cerrahi girişimler, destek ve ilaç sağaltımı ertesinde, hasta sorunsuz olarak iyileşti.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Kalp cerrahisinden sonra gelişmiş göğüs kemiği yara enfeksiyonu olan hastalarda mediastinit olasılığı da düşünülmelidir. Yoğun cerrahi, destek ve ilaç sağaltımı yaşamsal önem taşır.

PB35 / Enfeksiyon Hastalıkları

Orbital Selülit: Olgu Sunumu

**¹Nurbanu Tapan, ¹Ali Bozdağ, ¹Yağmur Simge Sever, ²Taylan Çelik,
²Enes Salı, ²Solmaz Çelebi**

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, İntern Doktor, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

Ç.Enfeksiyon Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Orbital selülit, orbital septumun arkasında kalan bölümün enfeksiyonu olarak bilinir. Enfeksiyonun şiddetine bağlı olarak subperiostal abse görülebilir. Bu sunumda sinüzit komplikasyonu olarak orbital selülit ve devamında orbital abse gelişen olgunun sunulması amaçlanmıştır.

OLGU: On bir yaşında erkek hasta, sağ gözde kızarıklık, şişlik, ağrı ve bulanık görme şikayetleriyle tarafımıza başvurdu. Bir hafta önce baş ağrısı şikayetiyle dış merkezde sinüzit tanısı almış. Amoksisilin-klovulonat tedavisi verilmiş. Bir gün kullanmış. Fizik muayenesinde; Ateş:37, genel durumu ve aktivitesi iyi, orofarinks hiperemik, Her iki timpanik membran hiperemik, sağ göz propitotik, periorbital hiperemi, ısı artışı, göz hareketlerinde tüm yönlerde kısıtlılık, aşağı bakışta diplopi, ışık refleksi +/- Laboratuvarında; beyaz küre: 13.500 mm³, nötrofil: 11.500 mm³, hemoglobin: 13.7 mg/dll, trombosit: 223.000 mm³ CRP: 17.85 mg/dl . Hastadan orbital sellülit ön tanısıyla paranazal sinüs grafisi ve paranazal BT istendi. Paranazal sinüs BT’ de sağ maksiller, etmoid ve frontal sinuslar sinüzitle uyumlu ,sinüzite bağlı medial subperiostal abse saptandı.Hava boşlukları görülmesi üzerine anaerobik etken düşünüldü. Göz hastalıkları’na konsülte edilen hasta orbital abse nedeniyle göz hastalıkları kliniğine yatırıldı. Hasta Göz hastalıkları’nda abse dreanjı için operasyona alındı. Medial orbitotomi yöntemiyle abse boşaltıldı, kültür için örnek alındı. Çocuk enfeksiyon hastalıklarına danışılan hastanın tedavisine sefotaksim 150mg/kg/gün (3/2 500mg), klindamisin 40mg/kg/gün (3*650mg) ve gentamisin6mg/kg/gün (3*100mg) başlandı.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Sinüslerin enfeksiyonu; orbital selülit ve orbital apseler, kavernoöz sinüs trombozu, menenjit, subdural ampiyem ve beyin apsesine ilerleyebilir; bu nedenle erken tanı ve tedavi morbidite ve mortaliteyi kontrol altına almak için önemlidir. 1 Hastaların klinik takiplerinde direk radyografler, BT ve MR incelemeleri mevcut bir sinüs hastalığının varlığını ortaya koymada, tedavi ve iyileşmenin takibinde son derece önemlidir.

Sonuç olarak orbital selülit tanısı konulan olgular acilen hastaneye yatırılarak, tedavi başlanmalıdır. Uygun tedaviye rağmen belirgin gerileme gözlenemeyen olgularda apse oluşumundan kuşkulandırılmalıdır. Apse gelişen olgularda cerrahi drenaj gereklidir. 2,3 Gerektiğinde cerrahi boşaltım yapılması ciddi sorunların önlenmesi açısından önemlidir.

PB36 / Enfeksiyon Hastalıkları

Dört Olgu Sunumu ile Meningokoksemi

¹Neşe Özkayın, ¹Gökçe Çıplak, ²Hakan Aylanç, ³Uğur Özdağlı, ⁴Bülent Kaptan

¹Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Edirne

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

³Özel Keşan Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Edirne

⁴Silivri Devlet Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

GİRİŞ: Neisseria meningitidis, 19.yüzyıldan itibaren menenjit ve sepsisemiye neden olduğu bilinen zorunlu insan patojenidir. Hastalığın izlem ve tedavisinde önemli gelişmeler olmasına rağmen mortalite oranı %8-14 arasındadır.

Kliniğimizde takip edilmiş dört meningokoksemi olgusunun klinik ve laboratuvar özellikleri değerlendirilmiştir.

OLGULAR

OLGU 1: 2 9/12 yaşındaki erkek hasta 2 gün önce başlayan ateş, kusma, döküntü yakınması ve birkaç saat önce akut bilinç değişikliği gelişmesi nedeniyle getirildi. Gövde ve alt ekstremitelerde peteşiyal döküntüleri mevcuttu. GKS: 10, KTA:140/dk, TA: 80/50mmHg, VI: 38.5°C, KDZ: 5 sn, periferik nabızlar zayıf palpe ediliyordu. MİB pozitif. Hastaya sıvı replasmanı yapıldı, lumbal ponksiyon yapılamayan hastaya seftriakson başlandı. İzleminin 9.gününde sekelsiz taburcu edildi.

OLGU 2: 5 yaşındaki kız olgu 1 gün önce başlayan ateş, halsizlik, döküntü yakınması ve 12 saat önce gelişen akut bilinç değişikliği nedeniyle getirildi. Yaygın peteşiyal döküntüleri mevcuttu. GKS: 7, KTA:150/dk, TA: 90/50mmHg, VI: 38.5°C, KDZ: 4 sn, periferik nabızlar zayıf palpe ediliyordu. MİB pozitif. Hastaya sıvı replasmanı yapıldı; dopamin ve dobutamin tedavisi başlandı. Trombositopeni nedeniyle lumbal ponksiyon yapılamayan hastaya seftriakson tedavisi başlandı. Konvulziyon nedeniyle fenitoin ve midazolam infüzyonu uygulandı. Takibinin ikinci gününde hasta exitus oldu.

OLGU3: 7 yaşındaki erkek hasta 1 gün önce başlayan ateş, döküntü yakınmasıyla getirildi. Alt ekstremitelerde peteşiyal döküntüleri mevcuttu. GKS: 12, KTA:110/dk, TA: 90/60mmHg, VI: 38.5°C, KDZ: 3 sn, periferik nabızlar zayıf palpe ediliyordu. Mİb pozitif. Hastaya sıvı replasmanı yapıldı; dopamin ve dobutamin tedavisi başlandı. Lumbal ponksiyon yapıldı ve seftriakson başlandı. BOS kültüründe üreme olmayan hasta izleminin 12.gününde sekelsiz taburcu edildi.

OLGU 4: 4 yaşındaki erkek olgu 1 gün önce başlayan kusma, baş ağrısı, ateş, döküntü, uykuya eğilim yakınmasıyla getirildi. Gövde ve alt ekstremitelerde peteşiyal döküntüleri mevcuttu. GKS: 11, KTA:110/dk, TA:110/55mmHg, VI: 38.5°C, KDZ: 3 sn, periferik nabızlar palpe ediliyordu. MİB pozitif. Trombositopeni nedeniyle lumbal ponksiyon yapılamadı ve seftriakson başlandı. TDP uygulandı. İzleminin 15.gününde sekelsiz taburcu edildi.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Dört olgu da meningokokseminin en yaygın semptomu olan ateş ve döküntüyle başvurmuştur. İki olguda akut bilinç değişikliği mevcuttur. Şok tablosunda gelen dört olgudan biri kaybedilmiş, üçü sekelsiz iyileşmiştir. Meningokok enfeksiyonları çocukluk çağında yüksek mortalite ve morbidite ile seyreden önemli bir sağlık sorunu olmaya devam etmektedir. Tanı ve tedavide hızlı davranmak son derece önemlidir.

PB37 / Enfeksiyon Hastalıkları

Olgu Sunumu: Gianotti-Crosti Sendromu

¹Murat Soner Çirkinoğlu, ¹Nagihan Tarıkcı

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

GİRİŞ: Gianotti-Crosti Sendromu (GCS) diğer adıyla İnfantil Papüler Akrodermatit, okul öncesi çocukluk çağında görülen yüz, kalçalar, kollar ve bacaklarda deriden kabarık veya küçük içi su dolu kabarcıklar ile karakterize, nadir görülen, kendi kendini sınırlayan çocukluk çağının viral enfeksiyon döküntüsüdür. Sendrom ilk tanımlandığında Hepatit B ile ilişkilendirilmiştir. Ancak ilerleyen yıllarda başka virüsler, bakteriler ve aşılarla ilişkilendirilmiş vakalar da tanımlanmıştır.

OLGU SUNUMU: 8 aylık kız hasta gözlerde sararma ve vücudunda döküntü şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Hastanın ateş, öksürük, ishal gibi yakınmaları yoktu. Hastanın fizik muayenesinde skleraları ikterikti, yüzünde, gluteal bölgede, diz çevresinde, kollarında papüloveziküler döküntüler mevcuttu. Hastanın tam kan sayımında lökosit: 9000/mm³, periferik yaymada %65 lenfosit tespit edildi. Kan biyokimyasında aspartat transaminaz 236 U/L, alanin transaminaz 274 U/L, T. Bilirubin: 8,9 mg/dL tespit edildi. Hastanın ultrasonografik değerlendirmesinde karaciğer boyutu, parankim ekosu doğaldı. Hepatit serolojisi doğaldı. Hasta takibe alındı, 22. günde döküntüleri düzelen hastanın karaciğer enzimleri 72. günde normal sınırlara geldi.

SONUÇ: GCS'u çocukluk çağı enfeksiyon döküntülü hastalıklarından birisidir, kendi kendine düzelen ve herhangi tedavi gerektirmeyen bu sendrom hakkında çocuk hekimlerinin bilgilendirilmesi önem arz etmektedir. Hastalığın tanınması gereksiz tetkik ve tedavilerin önüne geçecektir.

PB38 / Enfeksiyon Hastalıkları

Kingella Kingae'nin Neden Olduğu Parapnömonik Efüzyon: Bir Olgu Sunumu

¹Irmak Tanal Şambel, ²Benhur Şirvan Çetin, ²Solmaz Çelebi, ²Enes Salı, ²Taylan Çelik, 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: Parapnömonik efüzyon, pnömoni, bronşektazi veya akciğer apsesine ikincil plevral boşlukta sıvı birikmesidir. Antibiyotik tedavisine rağmen rezorbe olmayan ve drenajın gerekli olduğu durumlar komplike parapnömonik efüzyon olarak kabul edilir. Kingella kingae gram negatif bir kokobasil olup, invaziv bir patojen olarak çocukluk çağındaki önemi gün geçtikçe artmaktadır.

OLGU: İki yaşındaki erkek olgu, 10 gündür ateş yüksekliği, öksürük ve balgam yakınması ile başvurduğu dış merkezde pnömoni tanısıyla intravenöz seftriakson ve klindamisin tedavileri başlandıktan sonra, toraks bilgisayarlı tomografisinde sağ akciğer (AC) üst ve orta zonlarda yaygın konsolidasyon alanları ve aynı tarafta 1,5 cm'ye ulaşan plevral efüzyon saptanması üzerine tedavinin 9. gününde tarafımıza yönlendirildi. Olgunun ilk değerlendirmesinde; sağ AC alt zonlarda solunum sesleri azalmış ve tüm zonlarda ralleri mevcuttu. Toraks ultrasonografisinde sağ plevral mesafede 3 cm kalınlığında efüzyon görüldü. Olgunun antibiyoterapisi sefotaksim ve vankomisin olarak düzenlenip sağ akciğere toraks tüpü takıldı. Plevral sıvı ampiyem karakterinde olup kültüründe Kingella kingae üredi. Toraks tüpünden belirgin bir drenaj görülmemesi üzerine yatışının 4. Günü toraks tüpünden streptokinaz ile fibrinolitik tedavi uygulandı. Uygulama sonrası tüp içinden 50 cc geleni olmakla birlikte pansuman bölgesinden de belirgin sızıntı olmasından dolayı toraks tüpü çekildi. Streptokinaz uygulaması sonrası kontrol AC graflerinde sağda belirgin havalanma artışı görüldü. İzlemde klinik bulguları düzelen olgu IV tedavinin 3. haftasında oral ardışık tedavi ile taburcu edildi.

TARTIŞMA: Çocuklarda ampiyem, bakteriyel pnömonili hastaların yaklaşık %0,6 sında görülen ciddi bir komplikasyondur. Komplike parapnömonik efüzyonlarda etkin tedavi, uygun antibiyotik tedavisiyle birlikte efüzyonun plevra boşluğundan boşaltılması ve altta yatan akciğerin tekrar fonksiyon görmek üzere yeniden şişmesiyle sağlanır. Ampiyem tedavisinde erken dönem drenaj ve akut veya subakut devrede fibrinolitik tedavi ile komşu parankimal ve plevral yapraklardaki enflamasyona ikincil gelişecek hasar en aza indirilmelidir. Çocuklarda en sık komplike parapnömonik efüzyona sebep olan mikroorganizmalar *Streptococcus pneumoniae*, *Staphylococcus aureus* ve *Streptococcus pyogenes*'tir. *K. kingae* orofarinkste kolonize olabilen bir bakteri olup, çocuktan çocuğa geçerek salgınlara neden olabilmektedir. İnvasiv enfeksiyonlar çoğunlukla 6 ay-4 yaş arasındaki çocuklarda görülmekte ve sıklıkla bakteriyemi, eklem-kemik enfeksiyonlarına neden olmaktadır. *K. gingae* kaynaklı alt solunum yolu enfeksiyonları ise çok nadir bildirilmiştir. Tedavide penisilinler, sefalosporinler, aminoglikozid, makrolid ve trimetoprim-sulfametaksazol kullanılabilmekle birlikte literatürde bazı suşlarda beta-laktam direnci rapor edildiği de tedavi seçiminde göz ardı edilmemelidir.

PB39 / Enfeksiyon Hastalıkları

Primer Psoas Abseli Bir Olgu Sunumu

¹Teslime Ersoy Kuzucu, ¹Merve Topçu,

²Enes Salı, ²Taylan Çelik, ²Solmaz Çelebi, ²Mustafa Hacımustafaoğlu

¹Uludağ 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: Psoas apsesi; psoas ve iliak kasları çevreleyen fasiya içerisinde süpüratif sıvı birikmesi olarak tanımlanır. Çocuklarda ve gençlerde sık iken yaşlılarda daha seyrek olarak görülmektedir. Klasik bulguları ateş, karın ağrısı, bel ağrısı ve topallayarak yürümedir. Lökositoz, anemi ve yüksek sedimantasyon belli başlı laboratuvar bulgularıdır. Tanı için psoas absesi düşünülen olgularda ultrasonografi (USG) veya bilgisayarlı batın tomografisi (BBT) yeterli olmaktadır.

OLGU SUNUMU: 13 yaşındaki erkek hasta; 2 gün önce sol dizden başlayıp sol kalçaya yayılan ağrısı şikayetiyle başvurdu. Yakın zamanda geçirilen üst solunum yolu enfeksiyonu, döküntüsü yoktu. Hastanın ağrısı başlamadan birkaç gün önce sol uyluk iç kısmını oturduğu banka çarptığı öğrenildi. Özgeçmişinde özellik yoktu. son 3 gündür ateş yüksekliği mevcuttu. Yapılan fizik muayenesinde sol kalça ekstansiyon, abduksiyon ve addüksiyonu ağrı nedeni ile kısıtlı, uyluk iç yüzünde cilt abrazyonu mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Laboratuvar tetkiklerinde, wbc:12,9000 K/ μ L , neu:9880 K/ μ L , ESR:31 mm/saa, CRP:5,62 mg/dl, periferik yaymasında %80 parçalı hakimiyeti mevcuttu. Biyokimyasal incelemeler, kalça , lomber ve uyluk grafileri normaldi. Sakroileite yönelik tetkikleri, brusella ve salmonella aglutinasyon testleri ve PPD negatif, immün tetkikleri normaldi. Sakroileak MR da lumbosakral bölgenin sol tarafında, sol psoas kası ön komşuluğunda, periferinden yoğun olarak boyanan kolleksiyon (53x22 mm) izlenmektedir. Bu kolleksiyondan itibaren enflame yumuşak dokunun, sol sakroiliak eklem ön kesiminden, iskiak foramene ve oradan da siatik sinir boyunca gluteal bölgeye uzandığı görülmektedir. Gluteal bölgedeki kolleksiyonun boyutu 32x27 mm'dir. Gluteal bölgedeki kolleksiyonun boyutu 32x27 mm'dir. Ayrıca, sol sakroiliak ekleminde de sağa kıyasla hafif genişleme, efüzyon ve kontrast madde ile periferik boyanma dikkati çekmektedir.

Tarif edilen kolleksiyonların eklem ile kısmen ilişkili olduğu görülmektedir olarak yorumlandı. Psoas absesi tanısı ile sefotaksim, klindamisin , amikasin başlandı. İleopsoas kası düzeyindeki loküle sıvıdan 30 cc püvyasıfta sıvı aspire edildi. Ayrıca sol gluteal kas planları içerisindeki loküle sıvıdan yoğun hemorajik vasıfta enfekte sıvı boşaltıldı. Her iki örnek kültüründe staphylococcus aureus üredi. Antibiyoterapinin 15, gününde yüzeysel doku usg de apse belirgin olarak geriledi. Klinik tablosu düzelen hasta oral TMP-SMX ve klindamisin tedavileri başlandı. Toplam tedavisinin 8 haftaya tamamlandı.

SONUÇ: Psoas absesi, nadir görülen, akla getirilmemesi durumunda zor tanı alan ve geç tanı alması durumunda yüksek mortalite ile seyreden bir durum olması nedeniyle dikkatli olunmalıdır.

PB40 / Enfeksiyon Hastalıkları

Brucella Artritli Bir Olgu Sunumu

Enes Salı, Solmaz Çelebi, Taylan Çelik, Mustafa Hacımustafaoğlu

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

GİRİŞ ve AMAÇ: Bruselloz enfekte hayvanlardan insanlara doğrudan temas, süt ve süt ürünlerinin taze olarak tüketilmesi veya enfekte damlacıkların inhalasyonu ile bulaşabilen enfeksiyon hastalığıdır. Çocuklarda bruselloza bağlı osteoartiküler komplikasyon sıklığı %33-38 olarak bildirilmiştir. Genellikle monoartiküler, büyük ve ağırlık taşıyan eklemlerde ortaya çıkmaktadır. Kalça ve diz en sık etkilenen eklemlerdir. Tanı sıklıkla yüksek brucella antikor titreleri ile konulmakta olup, sinovyal sıvı aspirasyonu nadiren gerekli olmaktadır. Bu çalışmada, Brucella artritinde nadir bir tutulum şekli olan sol el bilek eklem tutulumu ile gelen olgu sunuldu.

OLGU SUNUMU: Sağlıklı 15 yaşında erkek olgunun yaklaşık 3 hafta önce sol el bilekte ağrı ve şişlik yakınmaları başlamış. Travma öyküsü yok. Ateş yüksekliği olmamış. Çiğ peynir yeme öyküsü var. Olgu artrit etiyolojisine yönelik tetkik ve tedavinin planlanması için başvurdu. Sistemik muayenesinde Sol el lateral tarafta ağrılı şişlik mevcut. Isı artışı ve eklem hareketlerinde kısıtlılık mevcuttu. Tam kan sayımında; lökosit 11700 K/ μ L, PLT 369000 K/ μ L, nötrofil %50, lenfosit %35, sedimentasyon hızı ; 17 mm/saat ve CRP 1,46 mg/dl (>0,5) saptandı. Biyokimyasal değerler normal sınırlar içerisindeydi. ANA negatif, rose bengal pozitif, brucella aglütinasyon 1/5120 pozitif saptandı. Kan kültüründe üreme saptanmadı. Yüzeysel doku ultrasonografide (USG); Her iki el bileğinin karşılaştırılmalı değerlendirilmesinde, her iki el bilek eklem aralığında efüzyon izlenmedi. Sol el bileğinde izlenen cilt altı doku hafif heterojen görünümündedir. Olguya Brucella arriti tanısıyla oral doksisisilin, rifampisin ve intravenöz gentamisin tedavileri başlandı. İzlemde sol el bileğindeki şişlik ve ağrısı azaldı. Akut faz reaktanları negatifleşti. İntravenöz gentamisin tedavisi intramusküler şeklinde 14 güne ve diğer oral doksisisilin, rifampisin tedavileri 6 haftaya tamamlanması planlanarak taburcu edildi. Tedavi sonrası kontrole gelen olgunun klinik olarak yakınmaları tamamen düzeldi. Poliklinik takiplerinde ek bir sorun gözlenmedi.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Çocuklarda, Brucella arriti tablosunda küçük eklem tutulumunun nadir görülmesi nedeniyle artrit şikayetiyle başvuran olgularda etyolojide akıldaki tutulması gerekmektedir.

PB41 / Enfeksiyon Hastalıkları

Yaygın Büllöz İmpetigo Tanılı Bir Olgu Sunumu

Enes Salı, Solmaz Çelebi, Taylan Çelik, Mustafa Hacımustafaoğlu

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

GİRİŞ ve AMAÇ: Büllöz impetigo çocuklarda en sık görülen bakteriyel deri enfeksiyonudur. Yüzeysel epidermisin oldukça bulaşıcı bir enfeksiyonu olup sıklıkla 2-5 yaş arasındaki çocukları etkiler. En sık etken *Staphylococcus aureus*'tur. Tanı sıklıkla klinik olarak konur, gram boyama veya kültür ile doğrulanabilir. Büllöz impetigo, en sık yenidoğan döneminde görülse de, daha büyük çocuklar ve erişkinlerde de rastlanabilmektedir. Stafilokoksik haşlanmış deri sendromunun lokalize formu olarak kabul edilir. Toksin üreten *S.aureus*'un neden olduğu tabloda, yüzeysel veziküller hızla genişleyerek etrafında eritemin bulunmadığı iyi sınırlı büllörlere dönüşür. Bu çalışmada yaygın lezyonları olan bir olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU: Kronik kabızlık nedeniyle takipli 13 aylık kız olgunun başvurusundan 3 gün önce gövde sol yanında sınırları belirgin ekfoliyatif, eritemli, ağrılı ve kaşıntılı lezyonları başlamış. Bir gün sonra lezyonlar tüm gövde ve sırtta yayılmış. Olgunun 38 OC ulaşan ateşinin de olması üzerine başvurdu. İlaç kullanım öyküsü yok. Sistemik muayenesinde orafarenks hiperemik, ağız içinde aftöz lezyonlar mevcut. Gövde ön yüz ve sırtta eritemli zemin üzerinde plaklar şeklinde ekfoliyatif, deskuame lezyonları mevcuttu. Tam kan sayımında; lökosit 14000 K/ μ L, PLT 440000 K/ μ L, nötrofil %50, CRP 0,76 mg/dl (>0,5) saptandı. Olguya büllöz impetigo tanısıyla sefotaksim, klindamisin tedavileri başlanarak kliniğe yatırıldı. İki farklı bülden alınan kültürde *S.aureus* üremesi (MSSA) saptandı. İzlemde döküntüleri deskuamasyon iyileşerek azaldı. İntravenöz antibiyotik tedavisinin 5. gününde, oral amoksisilin-klavulonik asit ile taburcu edildi. Ardışık tedavi toplamda 10 güne tamamlandı. Tedavi sonrası kontrole gelen olgunun klinik olarak yakınmaları tamamen düzeldi.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Büllöz impetigo tedavisiz bırakıldığında kendiliğinden skarsiz iyileşebilir. Büllöz impetigo'da süperenfeksiyon ve geniş deskuamasyon alanlarının varlığı hastane yatışı, yakın izlem ve parenteral antibiyoterapi gerektirir. Yaygın lezyonları bulunan olgunun yatırılarak tedavi edilmesi önemlidir.

PB42 / Enfeksiyon Hastalıkları

Nadir Bir Tutulumla Seyreden Kemik Tüberkülozu

¹Özlem Ünlügedik, ²Enes Salı, ²Solmaz Çelebi, ²Taylan Çelik,
²Mustafa Hacımustafaoğlu

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 ve AMAÇ: Tüberküloz (TB) tüm organ ve dokuları tutabilen bir enfeksiyondur. Pulmoner TB formu daha yaygın olarak görülmesine karşın akciğer dışı tüberküloz önemli bir klinik problemidir. Tüm tüberküloz olgularının %1'ini kemik ve eklem tüberkülozu oluşturur. Bu çalışmada ulna kemik TB'lu olgu nadir görülmesi nedeniyle sunuldu.

OLGU SUNUMU: Daha önce bilinen bir sistemik hastalığı olmayan 3 yaş erkek hastanın yaklaşık 1,5 ay kadar önce sol ön kolda ağrı, şişlik ve sertlik yakınması ile başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde sistem muayeneleri doğal olan hastanın sol ön kolunda kitle mevcut olup supinasyon ve pronasyon kısıtlılığı mevcuttu. Tam kan sayımında lökosit 8970 K/µL, PLT 402.000 K/µL, nötrofil %40, lenfosit %50. PPD: 12X13 mm (BCG skarı tek sayıda), Çekilen grafilerinde sol kol ulnada kitle tespit edilen hastanın Sol Eksremite CT; Sol ulnada ağırlıklı olarak diyafizyal yerleşim gösteren lezyon, fakat lezyonun kemiğin uzun aksı boyunca büyüme göstermesi, endosteal oyuklanmaya yol açması, agresif tipte bir periost reaksiyonu oluşturmaması ve matriks mineralizasyonu içermesi nedeniyle, benign kondroid bir lezyon olabileceği düşünülmüştü. Yapılan biyopside; nekrotizan granüloamatöz osteomyelitis olarak raporlandı. Hastaya 4'lü anti TB (INH, Rifampisin, Pirazinamid ve Streptomisin) tedavileri başlandı. Streptomisin tedavisi 1 aya tamamlandı. Pirazinamid tedavinin 2. ayının doldurduktan sonra kesildi. INH ve rifampisin tedavisi 12 aya tamamlanarak kesildi. Yaklaşık 2 yıldır poliklinik takiplerine devam eden hastanın ek sorunu olmadı.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Çocuklarda Kemik TB nadir ve en sık vertebra tutulumu şeklinde görülür. Nadir lokalizasyonda görülen kemik kitlelerinin etyolojisinde kemik TB akılda tutulması gerekmektedir.

Çocuklarda Üst Gastrointestinal Kanamada Helicobacter Pylori Ne Kadar Etken?

¹Derya Altay, ²Tanju Başarır Özkan, ²Taner Özgür, ²Ayşegül Otuzbir,
²Nilüfer Ülkü Şahin

¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Gastroenteroloji BD, Elazığ

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Gastroenteroloji BD, Bursa

GİRİŞ ve AMAÇ: Gastrointestinal kanamalar çocukluk çağında alarm bulgularından olup hassasiyetle araştırılması gereken konuların başında gelir. Bu çalışmada üst gastrointestinal kanama yakınmasıyla başvuran çocuk hastalarda H.pylori enfeksiyonu sıklığının belirlenmesi amaçlanmıştır.

GEREÇ ve YÖNTEM: Uludağ Üniversitesi Çocuk Gastroenteroloji kliniğinde Ocak 2010 ve Nisan 2014 tarihleri arasında üst gastrointestinal kanama nedeniyle takip edilmiş olan 81 hastanın dosya kayıtları retrospektif olarak değerlendirildi. Hastalar 1 ay-10 yaş ve 10 yaş üzeri olmak üzere iki gruba ayrıldı. Çalışmada p<0.05 olan değerler istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

SONUÇ: Endoskopik değerlendirme yapılan 1164 hastadan 81'i üst gastrointestinal kanama yakınmasıyla başvurdu. On yaş ve altı 34 hastanın 4'ünde (%11.7) H.pylori pozitif saptanırken, 10 yaş üzeri 47 hastanın 16'sında (%34) H.pylori enfeksiyonu gösterilmiştir. On yaşından küçük hastaların 6'sında (%17.6), 10 yaşından büyüklerin 8'inde (%17) gastrik ülser saptanırken, duodenal ülseri olan hastaların hepsinin 10 yaşından büyük olduğu görüldü. 10 yaş üzeri grupta H.pylori enfeksiyonu, istatistiksel olarak anlamlı derecede daha fazla idi (p=0.02).

TARTIŞMA: H.pylori enfeksiyonunun eşlik ettiği üst gastrointestinal kanama 10 yaşından büyük çocuklarda küçüklere göre daha fazla idi. Ancak H.pylori enfeksiyonu ile gastrointestinal kanama arasında istatistiksel olarak bir ilişki gösterilemedi.

PB44 / Gastroenteroloji

Çocuklarda Gastroözofageal Reflü Hastalığında Kombine PH-impedans Monitörizasyonu ile Tek Başına PH Monitörizasyonunun Karşılaştırılması

¹Derya Altay, ²Tanju Başarır Özkan, ²Taner Özgür, ²Ayşegül Otuzbir,
²Nilüfer Ülkü Şahin

¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Gastroenteroloji Bilim Dalı, Elazığ
²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Gastroenteroloji Bilim Dalı,
Bursa

GİRİŞ ve AMAÇ: Özellikle küçük bebeklerdeki ve her yaştaki çocuklarda postprandial reflüler ve non asidik reflülere bağlı GÖRH tanısını klasik pH monitörizasyonu ile koymak zordur. Bu çalışmanın amacı bebek ve çocuklarda GÖRH tanısında pH monitörizasyonu ile multikanal intraluminal impedans yönteminin tanı değerinin karşılaştırılmasıdır.

GEREÇ ve YÖNTEM: Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme polikliniğine Ocak 2014-Mayıs 2014 tarihleri arasında başvuran, GÖRH'ni düşündüren semptomları olan 50 çocuk hasta çalışmaya alındı. Olguların yaşları, başvuru yakınmaları ve süresi, ek hastalıkları sorgulandı. Tüm hastalara multikanal intraluminal impedans (MII)-pH monitörizasyonu uygulandı. Aynı işlemde tek başına pH monitörizasyonu kayıtları da mevcuttu. Her iki yöntem tanı değerleri açısından karşılaştırıldı.

SONUÇLAR: Çalışmaya dahil edilen 50 hastanın 26'sı (%52) kız ve 24'ü (%48) erkek idi. Başvuru anında hastaların yaş ortalaması 5.35 ± 4.92 yıl idi. Olgular, 1-24 ay arası (Grup 1) ve 24 aydan büyük (Grup 2) olarak iki gruba ayrıldı. 1-24 ay arası 20 hasta (%40), 24 aydan büyük 30 hasta (%60) vardı. Gruplara göre değerlendirildiğinde yirmi dört saatteki toplam reflü sayısının grup 1'de grup 2'ye göre daha düşük olduğu ve bunun istatistiksel olarak anlamlı olduğu belirlendi ($p=0.03$).

Multikanal intraluminal impedans monitörizasyonu sonuçları gruplara göre değerlendirildiğinde, reflü epizotlarının ortalaması grup 1'de 43 ± 24.4 , grup 2'de 40.1 ± 27.5 idi. Asidik, zayıf asidik veya alkali reflülerin ortalaması grup 1'de sırasıyla 7.7 ± 7.1 , 24.4 ± 15.1 ve 10.8 ± 19.1 iken grup 2'de sırasıyla 18.4 ± 19.7 , 19.8 ± 14 ve 1.8 ± 3.9 olarak bulundu. Sıvı ve karışık reflülerin ortalama değerleri grup 1'de sırasıyla 11.2 ± 8.9 , 31.8 ± 19.5 ve grup 2'de sırasıyla 9.7 ± 7.9 , 30.4 ± 22.3 idi. Asidik reflü sayısının grup 2'de grup 1'e göre istatistiksel olarak anlamlı düzeyde daha fazla olduğu saptandı ($p=0.01$). MII için pozitif prediktivite değeri %38.1 (%18.2-61.5, CI), negatif prediktivite değeri %65.2 (%46.6-82, CI); pH monitörizasyonu için pozitif prediktivite değeri %4.4 (%21.5-69.2, CI), negatif prediktivite değeri %59.3 (%40.6-76.3, CI) olarak benzer sonuçlar elde edildi.

TARTIŞMA: Çalışmamız ile bölgemizdeki GÖRH düşünülen çocuklarda MII ve pH monitörizasyonu karşılaştırılmış ve iki yöntem birlikte kullanıldığında daha güvenilir sonuçlar elde edileceği kanaatine varılmıştır. Çalışmamızda istatistiksel anlamda yeterli sayıda olgu olsa idi infantlarda alkali ve zayıf asidik reflüleri göstermek daha çok mümkün olabilirdi.

PB45 / Gastroenteroloji

Ülseratif Kolitin Nadir ve Ciddi Bir Komplikasyonu: Hepatik Ven Trombozu

¹Derya Altay, ¹Uğur Deveci, ¹Yaşar Doğan, ²Saadet Akarsu

¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji BD, Elazığ

²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji BD, Elazığ

GİRİŞ: Hepatik ven trombozu, ülseratif kolitin oldukça nadir bir komplikasyonudur. Hepatik venin parsiyel veya total okluzyonu, karaciğerde pasifkonjesyon ve ödeme neden olarak portal hipertansiyon ve siroza ilerler. Bu yazıda ülseratif kolit tanısı aldıktan hemen sonra gelişen hepatic ven trombozu bir olgu sunulmuştur.

OLGUSUNUMU: 15 yaşındaki erkek hasta, üç haftadır süren kanlı ishal nedeni ile getirildi. Fizik muayenesinde karında yaygın hassasiyeti olan hastanın tam kan sayımında Hb: 11.1 g/dl, WBC: 13100/mm³, Plt: 114000/mm³, biyokimyasında aminotransferazlar normal sınırlarda, total protein: 4.4 g/dl, albumin: 2.2 g/dl, CRP: 55.6 mg/l (0-5), sedim: 48 mm/h, p-ANCA ve ASCA negatif idi. Özofagogastroduodenoskopide evre 2A özofajit, pangastrit, duodenum ikinci kısımda düzensizlik görülürken; kolonoskopide tüm kolonda yaygın ülserasyon ve psödopolipler görüldü. Ülseratif kolit tanısı düşünülen olguya steroid ve mesalazinden oluşan medikal tedavi başlandı. Tanısı histopatolojik olarak da kesinleşti. Yatışından bir hafta sonra medikal tedaviye rağmen karın ağrılarının devam etmesi ve biyokimyasında AST: 129 U/l, ALT: 197 U/l olarak saptanması üzerine abdominal ultrasonografi yapıldı ve hepatic ven trombozu olduğu belirlendi. Abdominal BT’de hepatic venlerde total trombus, splenik venede parsiyel trombus izlendi. Bunun üzerine hastamız Pediatrik Hematoloji Bölümüne değerlendirildi ve düşük molekül ağırlıklı heparinizasyon tedavisi başlandı. Tromboz paneli negatif olarak sonuçlandı. Takip eden günlerde aminotransferaz düzeyleri normale döndü. Hastamız belli aralıklarla portal ven doppler ultrasonografi ile takibe alındı, trombuslarda zamanla azalma oldu ve takibinin altıncı ayında trombusların tamamen kaybolduğu görüldü. Poliklinik kontrollerine düzenli gelen hastamızın ülseratif kolit hastalığı kontrol altında olup, yakınması olmamaktadır.

TARTIŞMA: Hepatik ven trombozu için majör risk faktörleri arasında myeloproliferatif hastalıklar ve protrombotik koagülasyon bozuklukları yer alır. Tanıda klinik bulguların yanısıra ultrasonografi ve bilgisayarlı tomografi yardımcıdır. Erken dönemde başlanan antikoagülan tedavinin prognoza olumlu katkısı vardır. Medikal tedaviye yanıtız olgularda şant cerrahisi veya TIPS uygulanabilir. Son dönem karaciğer hastalığı gelişmişse karaciğer transplantasyonu gereklidir. Olgumuz ülseratif kolit tanısı aldıktan hemen sonra nadir bir komplikasyonu olan hepatik ven trombozu gelişmesi ve antikoagülan tedavi ile geriye dönmesi açısından ilginçtir. Ülseratif kolitin önemli bir komplikasyonu olan hepatik ven trombozuna dikkat çekmek amacıyla olgumuz sunulmuştur.

PB46 / Gastroenteroloji

Asemptomatik Budd-Chiari Sendromu Ne Kadar Problemlili Olabilir?

¹Derya Altay, ¹Uğur Deveci, ¹Yaşar Doğan, ²Saadet Akarsu

¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji BD, Elazığ

²Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Hematoloji BD, Elazığ

GİRİŞ: Budd-Chiari sendromu (BCS), hepatic venlerden sağ atriuma kadar olan mesafenin herhangi bir yerindeki obstrüksiyon sonucunda gelişen karaciğer venöz dönüş bozukluğudur. BCS, fulminan karaciğer yetersizliğinden kronik karaciğer hastalığına kadar değişen geniş bir klinik spektrum içerisinde görülebilir. Olguların %15-20'si asemptomatiktir.

OLGU SUNUMU: 13 yaşındaki erkek hasta, bir ay önce okulda öğretmeninin gözlerindeki sarılığı fark etmesi nedeniyle polikliniğimize getirildi. Özgeçmişinde özellik yoktu. Annesi ve babası amca çocukları idi. Hastanın fizik muayenesinde vücut ağırlığı 44 kg (10-25p), boyu 155 cm (10-25p), vital bulguları stabil, karaciğer ve dalak kot altında 10 cm palpabl olup diğer sistemlerin muayenesi doğal idi. Laboratuvar incelemesinde hemogram normal, biyokimyasında AST: 36 U/l, ALT: 25 U/l, ALP: 213 U/l, GGT: 91 U/l, total/direkt bilirubin: 3.7/1.3 mg/dl, INR: 1.28, seruloplazmin, serum bakır ve 24 saatlik idrarda bakır düzeyi normal, karaciğer otoantiklorları negatif, alfa-1 antitripsin düzeyi normal, viral serolojisi negatif idi. Portal ven doppler ultrasonografisinde portal ven çapı hafif artmış, sol ana portal ven distal dalı ile orta hepatic ven arasında uzanım gösteren kollateraller, karaciğer parankimi konjesyone görünümde izlendi. Abdominal BT'de portal vende, hepatic venlerde, vena cava inferiorunda, splenic vende geçişe izin vermeyen trombüsler izlendi. Protein-C %49 (70-130), Protein-S %76 (55-160), antitrombin-3: %91 (75-125), tromboz açısından genetik değerlendirmesinde MTHFR-C 677 T heterozigot mutasyon ve PAI 4G 5G homozigot mutasyon saptandı. Ekokardiyografik değerlendirmede mitral valv prolapsusu, minimal mitral yetmezlik ve ince patent duktus arteriosus saptandı. Özofagogastroduodenoskopide grade-1 özofagus varisi ve portal hipertansif gastropati izlendi. Portal hipertansiyona yönelik propranolol, trombüslere yönelik de subkutan düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisi başlandı. Medikal tedavinin üçüncü haftasında çekilen kontrol abdominal BT'de vena cava inferiorunda geçişe izin veren milimetrik trombüsler izlenmiş olup önceki görüntülemeye göre minimal de olsa trombüslerde azalma izlendi.

Hastamız, propranolol ve subkutan düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisi ile taburcu edildi. Bir ay sonraki poliklinik kontrolünde çekilen portal ven doppler ultrasonografide vena cava inferiorun açık olduğu, hepatik venlerde %50 darlık izlenmiş olup splenik vende tromboz saptanmadı.

TARTIŞMA: Budd-Chiari sendromu tedavisinde antikoagülasyon tedavisi birinci basamak tedavidir. Medikal tedaviye cevap alınamadığı zaman anjioplasti, TIPS ve son olarak karaciğer transplantasyonu tedavi seçenekleri arasındadır. Olgumuzda yaygın trombüsler olmasına rağmen düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisine iyi yanıt vermiştir.

PB47 / Gastroenteroloji

Gastrik Rotasyon Çölyak Hastalığının Bir Bulgusu Olabilir Mi?

¹Derya Altay, ¹Uğur Deveci, ¹Yaşar Doğan

¹Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji BD, Elazığ

GİRİŞ: Çölyak hastalığı, çocukluk çağıının en yaygın malabsorbsiyon nedenidir ve her yaşta ortaya çıkabilmektedir. Çölyak hastalığının seyri sırasında diyetle uyulmadığı takdirde intestinal obstruksiyon gelişebileceği gibi olgular tanı sırasında intestinal obstruksiyon bulguları ile de başvurabilir. Tanı almamış çölyak hastalarında intestinal obstrüksiyon varlığı bazen gereksiz laparotomi ile sonlanabilir.

OLGU SUNUMU: 3.5 yaşındaki kız hasta, büyüme geriliği ve karında belirgin şişlik yakınmasıyla polikliniğimize getirildi. Hikayesinden yaklaşık bir aydır karında şişkinliği olduğu ve dış merkezde intussusepsiyon tanısıyla yatırılarak takip edildiği, kontrol ultrasonografide intussusepsiyon görülmemesi ancak karın distansiyonunun devam etmesi üzerine tarafımıza sevk edildiği öğrenildi. Fizik muayenede vücut ağırlığı 10.9 kg (3-10p), boyu 86 cm (3-10p) olup cildi soluk ve karında belirgin distansiyon vardı. Barsak sesleri normoaktif idi. Karında hassasiyet veya defansı yoktu. Diğer sistemlerin muayenesinde özellik yoktu. Hemogramda Hb: 11.2 g/dl, beyaz küre: 7810/mm³, platelet: 612000/mm³, MCV: 64.2 fL, ferritin: 1.9 ng/ml (N:7-140), vitamin B₁₂: 273 pg/ml (N:174-878), folik asit: 2.67 ng/ml (N:3.1-17.5). Karaciğer ve renal fonksiyonları normal sınırlarda idi. Doku transglutaminaz-IgA (TGA): >100 U/ml (normal: <18 U/ml), serum IgA düzeyi normal aralıkta idi. Baryumlu mide-duodenum tetkiki, mide rotasyonu olarak yorumlandı. Üst gastrointestinal endoskopide duodenum mukozasında çentiklenme ve antrumda sağa belirgin deviasyon izlendi. Çölyak hastalığı ön tanısıyla gönderilen biyopsi örnekleri patoloji bölümünce çölyak hastalığı Marsh tip 3b olarak yorumlandı. Hastamıza glutensiz diyet tedavisi başlandı ve gastrointestinal semptomları takip eden günlerde hızla düzeldi. Demir, folik asit ve vitamin B₁₂ eksikliğine yönelik destek tedavisi verildi.

Bir ay sonraki poliklinik kontrolünde vücut ağırlığında bir kilogram artış olduğu, karındaki distansiyonun kaybolduğu, mikronutrient düzeylerinin normale geldiği görüldü. Glutensiz diyetle başladıktan itibaren üç ay sonrasında çekilen kontrol baryumlu mide-duodenum tetkikinde gastrik rotasyonun düzeldiği görüldü.

TARTIŞMA: Olgumuz çölyak hastalığının intestinal obstruksiyon şeklinde atipik bir klinik prezentasyonu olup gastrik rotasyonun eşlik ettiği literatürdeki tek olgudur. Olgumuzdaki intussusepsiyon spontan düzelmiş ve ayrıca cerrahi girişime gerek kalmamıştır. Olgumuzun glutensiz diyet ile semptomları çok kısa sürede gerilemiş, gastrik rotasyonu normale dönmüştür. Bu yazıda idiopatik intestinal obstruksiyon veya gastrik rotasyon tespit edilen hastalarda çölyak hastalığının düşünülmesi ve sadece glutensiz diyet ile cerrahiye gerek kalmadan obstruksiyonun düzelebileceği vurgulanmak istenmiştir.

PB48 / Gastroenteroloji

Fonksiyonel Karın Ağrısı Olan Çocuklarda Sinbiyotiklerin Etkinliği ve İmmün Sistem Üzerine Olan Etkisi

¹Ayşegül Otuzbir, ¹Tanju Başarır Özkan, ¹Taner Özgür, ¹N. Ülkü Şahin, ²Ferah Budak

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Mikrobiyoloji Bilim Dalı

GİRİŞ: Fonksiyonel gastrointestinal hastalıklar (FGİH), 2006 yılında son kabul edilen Roma III kriterlerine göre, yapısal veya biyokimyasal anormal bulguların eşlik etmediği, açıklanamayan, değişen derecelerde kronik veya tekrarlayıcı gastrointestinal semptomlar olarak belirlenmiştir. İntestinal mikrobiyotanın, gastrointestinal sistem epitelinin matürasyonu, mukozal bariyeri sağlama, viseral hipersensitivite, intestinal immün cevap, intestinal motilite üzerine olan olumlu etkisi olduğu çalışmalarla gösterilmiştir

AMAÇ: Probiyotik ve sinbiyotiklerin FGİH'ın tedavisindeki etkinliği, serum pro-inflamatuvar ve anti-inflamatuvar sitokin düzeyleri üzerine etkisini araştırmayı amaçladık.

GEREÇ VE YÖNTEM: UÜTFde bilim dalımıza Ocak 2015-Mayıs 2015 tarihleri arasında tekrarlayan karın ağrısı ile başvurup Roma III kriterlerine göre fonksiyonel karın ağrısı, fonksiyonel dispepsi tanısı alan hastalar çalışmaya alındı. Çalışma randomize çift kör plasebo kontrollü olarak yürütüldü, olgular poliklinik ilk başvuru zamanlarına göre sıra ile denek grubu (grup 1, n=39) ve kontrol grubu (grup 2, n=41) olarak iki gruba ayrıldı. Çalışmanın başında ve sonunda ağrı şiddeti, ağrı sıklığı ve okul devamsızlık, okula devamsızlık gün sayısı, günlük aktivitede kısıtlanma gibi günlük yaşamı etkileyen faktörler ile birlikte pro-inflamatuvar sitokinler; TNF α , IFN γ ve anti-inflamatuvar sitokinler; IL-10, IL-13, regülatuar sitokin; TGF β serum düzeyleri değerlendirildi.

SONUÇ: Çalışmaya 80 hasta alındı. Hastaların ortalama yaşları 11.48 ± 3.86 (ort $\pm$ SD) yaş idi. Hastaların 46'sı kız (%57.5), 34'ü erkek (%42.5) idi. Her iki grup, başvuru şikayetleri, ağrı sıklığı, ağrı şiddeti, ağrı süresi ve ağrı lokalizasyonu açısından karşılaştırıldı ve istatistiksel fark saptanmadı ($p>0.05$). Tedavi öncesi IL-13, IL-10, IFN γ , TGF β , TNF α serum düzeyleri gruplar arasında anlamlı farklılık saptanmadı ($p>0.05$). 8 haftalık tedavi sonrası tam düzelme (%100), grup 1' de $n=25$ (%58.1), grup 2' de $n=18$ (%41.9) olarak grup 1' de daha fazla bulundu ancak istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmadı ($p>0.05$). Şikayetlerde azalma oranı grup 1' de (80.64 ± 34.47), grup 2' ye (63.78 ± 42.24) göre daha fazla idi, sınırda istatistiksel anlamlı farklılık saptandı ($p=0.05$). Tedavi sonrası IL-13, IL-10, IFN γ , TGF β , TNF α serum düzeyleri karşılaştırıldığında gruplar arasında anlamlı farklılık saptanmadı ($p>0.05$).

TARTIŞMA: Patofizyolojisinde genetik, çevresel, ailesel, psikososyal, gastrointestinal motilite, bozulmuş beyin-barsak aksı, mukozal immüendisregülasyon, disbiyozis, mukus sekresyon ve bariyer fonksiyon bozukluğu gibi birçok faktörün rol oynadığı bu karışık hastalık grubunda çalışmamızda probiyotiklerin tedavideki etkinliğini ve immün sisteme olan etkisini göstermeye çalıştık. Probiyotiklerin FGIH'larda hangi dozda, hangi probiyotik türü ile ne kadar süre verilmesi gerektiği, konusunda yapılacak diğer çalışmalara kaynak oluşturacağını düşünmekteyiz.

PB49 / Gastroenteroloji

Van İlinde Sağlıklı Okul Çağı Çocuklarında Çölyak Hastalığı Prevalansı: Bir Hızlı Testle Tarama Çalışması

¹Kaan Demirören, ²Nesrin Ceylan

¹Bursa Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji

²Ankara Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hematoloji Onkoloji Eğitim ve Araştırma Hastanesi

³Bursa Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi

GİRİŞ ve AMAÇ: Çölyak hastalığı tüm dünyada değişken ve gitgide artan sıklıklarla görülmektedir. Klasik semptomların yanı sıra sessiz bir gidişe de sahip olabilir. Eğer tanı gecikirse ciddi komplikasyonlarla karşılaşılabilir. Çalışmamızda amaç Van ilinde sağlıklı okul çocuklarında çölyak hastalığı sıklığını ve henüz tanı almamış hastaları belirlemektir.

GEREÇ ve YÖNTEM: Mevcut çalışma Van ilinde yaşları 5-18 olan 1003 okul çağı çocuğunda yapıldı. Çölyak hastalığı hızlı çölyak testi (Biocard™ stick test) ile araştırıldı.

SONUÇLAR: Olguların %51.2'si kız ve %48.8 erkek idi. Test 2 (%0.2) hastada pozitif idi. On (%1) hastada immünoglobulin A eksikliği bulundu. Bu olgulara ilaveten bir hasta önceden çölyak hastalığı tanısı almıştı.

TARTIŞMA: Çalışmamızdaki çölyak hastalığı prevalansının ülkemizde daha önce yapılan çalışmaya göre daha düşük değerde olduğu görülmüştür. Çölyak hastalığının taraması için kullanılan testlerin korelasyonu ile ilgili çalışmalara ihtiyaç vardır.

Kronik İntestinal Pseudo-Ostrüksiyon Kliniği İle Gelen ve Visseral Miyopati Saptanan Olgu

¹Tanju Başarır Özkan, ¹Taner Özgür, ¹N. Ülkü Şahin, ¹H. Ayşegül Otuzbir, ²Çetin Aydın, ³Diclehan Orhan, ⁴Ömer Yerci, ²İrfan Kırıştioğlu

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme BD, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahi ABD, Bursa

³Hacettepe Üniversitesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme BD, Ankara

⁴Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji ABD, Bursa

GİRİŞ: Kronik intestinal pseudo-obstrüksiyon (KİPO) ; anatomik obstrüksiyon bulgusu olmadan, tekrarlayan veya sürekli ileus tablosudur. Motilite kusuru nedeniyle lümen içindeki içeriğin taşınmasında kusur mevcuttur. Üç tipi vardır: nöropatik, miyopatik ve mezenkimopatik.

Hastarda sürekli ileus kliniği olabileceği gibi, ataklar halindedir ileus tablosu gelişebilir. Ataklar provokasyonsuz olabileceği gibi, stres, anestezi, enfeksiyonlar ve dehidratasyon durumunda da tetiklenebilir. Ayrıca birçok sistemik hastalığa (eozinofilik GIS, hipotiroidizm, çöliak hastalığı, IBH) ve narkotik kullanımı, kemoteropatikler ve radyoterapiye sekonder KİPO gelişebilir.

OLGU: 11 aylık kız hasta, 12 günlük iken yenidoğan yoğun bakımda sepsis ön tanısı ile yatarak izlenmiş. 1 aylık iken kusmaları nedeniyle antireflü tedavi başlanmış, 2 aylık iken kabızlık nedeniyle laktuloz ve rektal lavman başlanmış. 4 aylık iken kusmalarında ve batin distansiyonunda artış olması üzerine başvurdıkları dış merkezde ileus tablosu saptanarak opere edilmiş. İzleminde ileus tablosunda gerileme olmayan, N/G drenajdan sekresyonları devam eden, spontan gaita çıkışı gözlenmeyen hasta merkezimiz Ç. Cerrahi kliniği tarafından kabul edilerek tekrar opere edildi. Opereasyonda tüm pasajın kontrol edildiği ve obstrüksiyon bulgusu saptanmadığı, hirschsprung hastalığı yönünden rektal tam kat biyopsi alındığı öğrenildi. Anal biyopside ganglion hücreleri saptanarak hirschsprung hastalığı ekarte edildi. Anatomik obstrüksiyon saptanamayan ileus tablosu ve oral intolerans nedeniyle hasta tarafımızdan devralındı. Fizik muayenesinde vital bulguları stabildi, belirgin batin distansiyonu ve hipoaktif bağırsak sesleri mevcuttu.

Laboratuar değerlerinde; biyokimyasal parametreleri, hemogram, koagulasyon, elektrolitler, lipit profili ve gaita tetkikleri (sindirim enzimleri, redüktan ve ph) normaldi. Akut faz reaktanları negatifti. Hastanın oral alımı kesildi, N/g dekompresyona başlandı. Tekrarlayan rektal lavmanlarla defekasyon sağlanmaya çalışıldı. Beslenme TPN ile parenteral sağlandı. Abdominal ultrasonografisinde dilate bağırsak ansları ve mega sisterna vesica gözlenen hastanın, reflü sintigrafisi negatif, mide boşalma sintigrafisi normal olarak sonuçlandı. Hastanın tam kat rektal biyopsisi visseral miyopati veya visseral nöropatiyi tanımlamak üzere patolojide değerlendirildi: Submukozal ve myenterik plexuslar hipertrofik olup düz kas tabakasında patoloji saptanmadı; Calretinin boyamasında sinir liflerinde ve ganglion hücrelerinde pozitif boyanma izlendi, CD 117 boyamada ise interstisyel Cajal hücreleri gözlenmedi. Oral beslenmeyi tolere edemeyen hastada Ç. Cerrahisi tarafından disfonksiyone olan mide ve ince bağırsak segmentlerini şant etmek için jejunostomi açılarak, nazojejunal beslenme başlandı. Jejunostomi sonrası nazojejunal beslenmeyi tolere eden, batin distansiyonu gerileyip 3 günde bir spontan defekasyonu başlayan hasta N/G ile gastrik sekresyon aspirasyon idamesiyle operasyonun 35. Gününde taburcu edildi.

TARTIŞMA: Kronik intestinal pseudoobstrüksiyon (KİPO) nadir görülen bir hastalık grubudur. Hastalar sürekli ileus tablosunda olmayıp, ataklar halindedir. %65 olgu doğumdan kısa bir süre sonra bulgu vermekle birlikte, %76 olgu ilk 1 yıl içinde bulgu verir. Tekrarlayan ileus atağı ile gelen, multipl cerrahi girişim öyküsü olan hastalarda sekonder nedenler ekarte edildikten sonra mutlaka visseral nöropati, visseral miyopati ve visseral mezenkimopati yönünden tam kat kolon biyopsisi alınarak, özel boyama yöntemleri kullanılması gerekliliğini vurgulamak için vakamız sunulmuştur.

PB51 / Gastroenteroloji

Trombositopeni ve Abondan Üst Gis Kanama İle Gelen, Gastroskopide Multipl Anjiodispazi Saptanan Olgu

¹Taner Özgür, ¹Tanju Başarır Özkan, ¹N. Ülkü Şahin, ²Macit Gültekin, ³Melike Sezgin Evim, ³Adalet Meral Güneş, ⁴Buket Dalgıç, ⁵Gökhan Orcan

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme BD, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Gastroenteroloji ve Hepatoloji BD, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji BD, Bursa

⁴Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme BD, Ankara

⁵Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji ABD, Bursa

GİRİŞ: Anjiodisplazi(AD) bağırsağın mukoza veya submukozasında görülen ince duvarlı, dilate, nokta şeklinde kırmızı damarsal yapılardır. Çocuklarda AD oldukça ender görülür. Genellikle çocuklarda AD ile ilgili yayınlar olgu sunumu şeklindedir. Anjiodisplazi sıklıkla ağrısız rektal kanama yakınmasına neden olur. Bunun dışında ender olarak ileal ve çekal obstrüksiyon bulgular, intestinal perforasyon bulguları ve akut karın bulguları ile de karşımıza çıkabilir.

Trombositopeni: trombosit yıkımında artma (immune-non immune nedenli, kemik iliğinde megakaryositler normal veya artmış), trombosit yapımında azalma (kemik iliğinde megakaryositler azalmış veya yok), kemik iliği infiltrasyonu (benign-malign), trombosit dağılımında bozukluk (hipersplenizm, ağır yanık ve hipotermi) nedenleri ile oluşabilir.

OLGU: 6 aylık erkek hasta, 4 aylık iken abondan üstgis kanama ve trombositopeni (36.000) nedeniyle dış merkezde yatarak izlenip, hemodinamik bulguları stabilleşince etiyolojik değerlendirme için 5 aylık iken merkezimize gönderildi. Hastanın yapılan muayenesinde: solukluk dışında patolojik bulgu yoktu. N/G drenajdan taze kanama mevcuttu. Öz ve soy geçmişinde özellik saptanmadı. Laboratuvar incelemesinde: WBC: 11.90 K/ μ L- ANS: 7740- HGB: 9.13 g/dl- HTC: % 26.8- PLT: 68.6 K/ μ L- biyokimyasal parametreleri normaldi. Pediatrik hematoloji tarafından koagülasyon parametreleri ve trombosit fonksiyonunu gösteren testler normal olarak değerlendirildi: PT: 12.6 sn- PT aktivasyonu: % 85.7- INR: 1.09- Aptt: 27.7 sn- Fibrinojen: 232,76 mg/dl- d-Dimer: 484 mg/dl- Trombin: 10,69- Arachidonic asit: 12.31(70-150)- ADP(trombosit sekresyon fonksiyonu): 11.56(70-150)-

Ristasetin: 89 (70-150)- Kollajen: 94 (70-150)- Epinefrin: 93(70-150)- Ristasetin Kofaktör: 70,98 (45-100)- Anti-trombosit antikor, Anti-kardiolipin ve ANA profil: negatif, Lösemi translokasyon paneli: negatif ve diploidi tetkikleri: normaldi. Hastanın enfeksiyon etkenlerine yönelik yapılan TORCH-EBV serolojisi ve akut faz reaktanları negatifti. Abondan melena ve hematokezyaya yönelik yapılan Batın BT anjiyografisi normaldi. Tetkik sırasında kesitlere giren toraks bazalinde akciğer parankimi periferinde kitlesel lezyonlar ve kostalarda litik lezyonlar gözlemlendi. Ayrıntılı çekimlerde bunların A-V malformasyon olabileceği düşünüldü. Hastanın GİS kanama etiyolojisi için yapılan gastroskopide midede yaygın mukozal anjiodisplazi lezyonları gözlemlendi. Hastaya tedavi amaçlı argon lazer fotokoagülasyon uygulanarak lezyonlar koterize edildi. Koterizasyon sonrası kanama bulguları gözlenmeyen hastada 50-100 bin arası trombositopeni devam etti.

TARTIŞMA: Bu yaş grubunda yapılan argon lazer fotokoagülasyon deneyimi ve klinik seyrine etkisini paylaşmak istedik. Anjiodisplazi çocuklarda nadir görülen bir hastalık olup, trombositopeni ile birlikteliği Von Willebrand Hastalığında gösterilmiştir. Hastamızın yapılan trombosit fonksiyon testleri, Ristasetin ve Ristasetin kofaktör düzeyi normal saptansa da von willebrand hastalığı için mutasyon analizi gönderilmiştir. Hastanın kemiklerdeki litik lezyonlar ve akciğer parankimindeki A-V malformasyonunu düşündüren lezyonlar ile anjiodisplazi birlikteliği ile herediter hemorajik telenjektazi yönünden ve parankimdeki lezyonların progresyonu açısından takibine devam edilmektedir.

Batında Yer Kaplayan Mezenkimal Kitle İle Prezente Olan İntestinal Lenfanjiyektazi Olgusu

¹N. Ülkü Şahin, ¹Taner Özgür, ¹Tanju Başarır Özkan, ²Nesrin Uğraş, ³Metin Demirkaya, ³Betül Sevinir

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme BD, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji ABD, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji BD, Bursa

GİRİŞ: İntestinal lenfanjiyektazi enterik lenfatiklerdeki yerel veya yaygın dilatasyon ile karakterize, primer (konjenital) veya sekonder olabilen, nadir bir durumdur. Primer intestinal lenfanjiyektazi kronik veya ataklar halinde seyredebilen: ishal, yağlı dışkılama, karın ağrısı, bulantı-kusma, şilöz asit, büyüme geriliği ve artmış enfeksiyon sıklığı şeklinde ağır veya hafif klinik ile prezente olabilir. Hipoalbuminemi, hipogammaglobülinemi ve periferik lenfopeni triadı vardır. Primer intestinal lenfanjiyektazi Turner, Noonan, Klippel ve Von Recklinghausen gibi sendromlara ve konjenital glikozilasyon bozukluğuna eşlik edebilir. Sekonder intestinal lenfanjiyektazi; konjestif kalp yetmezliği, lenfoma, inflamatuvar bağırsak hastalıkları, sarkoidoz, SLE ve amiloidoz esnasında gözlenir.

OLGU: 2 yaşında erkek hasta, 2 gün önce başlayan karın ağrısı, iştahta azalma ve skrotal şişlik nedeniyle dış merkeze başvurmuş. Batın muayenesinde; distansiyon ve kitle palpasyonu nedeniyle yapılan batın USG de lenfoma düşünüldüğü için hastamıza sevk edildi. Öz geçmişinde hiperreaktif hava yolu ve tekrarlayan ASYE öyküsü mevcuttu. Soy geçmişinde özellik saptanmadı. Laboratuvar incelemesinde: WBC: 10.9 K/μL- ANS: 5990- lenfosit: 3640 K/μL- HGB: 12.9 g/dl- HTC: % 39.2- PLT: 830.000 K/μL- biyokimya değerlerinde; Total Protein: 4.3 g/dl, Albümin: 2.3 g/dl, AST: 106 IU/L, ALT: 95 dışında diğer parametreler normaldi, iyon imbalansı saptanmadı. Albümin kaybı için bakılan TIT: proteinüri yoktu. Bakılan fekal alfa-1 antitripsin: >2.6 olarak geldi ve intestinal protein kaybı düşünüldü. Hastanın Ig G: 214 (N: 700-1600) mg/dl, Ig A: 38 (70-400) mg/dl, Ig M: 64 (40-230) mg/dl saptandı. Gaitada parazit, protozoa, bakteriel tetkikleri ve kültürü negatifti. Viral seroloji ve akut faz reaktanları negatif olarak saptandı. Hastanın batın USG: Batın orta hatta mezenterik yağlı planlar arasında yaklaşık 7*5 cm boyutunda hipoekojenik lezyon gözlemlendi.

Batın MRI: İnce bağırsak mezenterinin diffüz olarak kalınlaştığı, ince bağırsak duvarında da yaygın kalınlaşma olduğu, mezenter intensitesinde belirgin azalma (ödem) ve intraperitoneal yaygın sıvı olduğu gözlemlendi. Lenfatik sistemde anatomik patoloji yönünden yapılan lenfosintigrafide: sağ bacakta radyokolloidin proksimale taşınması, sola göre 2-3 sn gecikmiş olarak gözlemlendi, bunun dışında patoloji belirtilmedi. Hastaya intestinal lenfanjiyektazi öntanısı ile yapılan gastroskopide bulbus'ta başlayan ve duodenum'da ilerlenebildiği segmente kadar(3. Kısım), kesintisiz, genişlemiş lakteal ağzları ile uyumlu kar yağdı manzarası gözlemlendi. Hastanın gönderilen biyopsi preparatlarında intestinal lenfanjiyektazi tanımlanarak tanı konuldu.

TARTIŞMA: Ön planda mezenterik kitle nedeniyle lenfoma düşünülen hastanın görüntüleme ile yaygın mezenterik ödem olarak tanımlanması, hipoalbuminemi, intestinal protein kaçağı ve hipogammaglobülinemisinin olması, ön tanımızı intestinal lenfanjiyektazi olarak yönlendirmiştir. Primer İntestinal Lenfanjiyektazi nadir gözlenen bir hastalık olması yanında, hastanın geliş bulgusunun batın içi yer kaplayan lezyon şeklinde prezente olması ilginç bulunarak sunulmuştur.

Tekrarlayan Akut Pankreatit Atakları İle Prezente Olan Oddi Sfinkter Disfonksiyonu Olgusu

¹Taner Özgür, ¹N. Ülkü Şahin, ¹Tanju Başarır Özkan, ¹H. Ayşegül Otuzbir,
²Gökhan Orcan, ³Macit Gültekin

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme
BD, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji ABD, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Gastroenteroloji ve Hepatoloji BD, Bursa

GİRİŞ: Akut pankreatite yol açtığı bilinen sebepler giderek artarken idiopatik pankreatit teşhisi koyulan vakaların sayısı giderek azalmaktadır. Akut pankreatit, tekrarlayan akut pankreatit ve kronik pankreatit etiyolojileri birbirleri ile karışabilmektedir. Tekrarlayan akut pankreatit ataklarına sebep olan nedenler kronik pankreatit ile ilişkili olabilir. Tekrarlayan akut pankreatit nedenleri; herediter pankreatit (en sık PRSS mutasyonu), pankreatik divisum, otoimmün pankreatit, oddi sfinkter disfonksiyonu ve özellikle genç erişkinlerde tekrarlayan alkol alımıdır.

OLGU: 7 yaşında kız hasta, tekrarlayan karın ağrısı ve kusma şikayetiyle başvurdu. 2 ay önce karın ağrısı başlayan olgunun özellikle göbek çevresinde ağrısının olduğu ve başvurduğu sağlık kuruluşunda idrar yolu enfeksiyonu nedeniyle tedavi verildiği şikayetinin aralıklı olarak devam ettiği, ancak son 1 gündür karın ağrısının şiddetlenmesi ve kusma eklenmesi, bakılan amilaz değerinin: 3742 IU/L olması üzerine üniversitemiz gastroenteroloji bölümüne refere edildiği öğrenildi. Fizik muayenesinde, vital bulguları stabildi, epigastrik ağrı ve halsizlik dışında özellik saptanmadı. Laboratuvar değerlerinde; amilaz 436 IU/L (25-125), lipaz 559 IU/L (8-78) yüksek saptandı, hemogram, koagülasyon, elektrolitler, kolestatik enzimler (GGT, ALP, bilirubin değerleri), lipit profili ve akut faz reaktanları, dışkı sindirim analizinde özellik yoktu. Hastanın oral alımı kesildi, hidrasyon ve intravenöz proton pompa tedavisi başlandı. Hasta benzer klinik ve laboratuvarla 5 kez daha akut pankreatit olarak yatırıldı. Hastanın tekrarlayan pankreatit etiyolojilerinden herediter pankreatit ekartasyonu için gönderilen PRSS; CFTR; SPINK-1 ve CTSC gen mutasyonu negatif olarak sonuçlandı. Abdominal ultrasonografide; Pankreas parankimi minimal heterojen görünümde, pankreas baş kesiminde izlenen pankreatik kanal dilate görünümde ve pelvik düzeyde 1 cm kalınlıkta serbest sıvı izlenip kolelitiazis ve koledokolitiazis saptanmadı.

MR Kolanjio-pankreatikografide; Rekürren pankreatit atakları olan olguda bir gün önceki USG de safra yollarındaki dilatasyonun MRCP de görülmemesi nedeniyle bulguların oddi sfinkter disfonksiyonu benzeri bir drenaj bozukluğu açısından anlamlı olabileceği belirtildi. Tekrarlayan pankreatit etiyojileri negatif olan, 5. Kez akut pankreatit atağı geçiren hastaya oddi sfinkter disfonksiyonu (OSD) ön tanısı ile Gastroenteroloji tarafından ERCP ile sfinkterotomi yapılarak wirsung kanalına stent yerleştirildi ve işlem sırasında pankreatik drenaj gözlendi. Karın ağrısı belirgin azalan ve işlemin 2. Günü amilaz ve lipaz değerleri normale dönen hastaya yağdan fakir diyet başlandı. Profilaktik başlanan antibiyoterapi 7 güne tamamlanan, genel durumu, fizik muayenesi ve laboratuvar bulguları normal olan hasta yatışının 12. gününde taburcu edildi. Yapılan işlemten sonra hastanın 1 yıllık izlemi boyunca tekrar pankreatit atağı gelişmedi.

TARTIŞMA: OSD vakalarının %10 kadarında tekrarlayan pankreatit atakları görülebilir. OSD daki pankreatit atakları genelde tekrarlayan karın ağrıları ile seyreden ve klinik olarak farkına varılmayan hafif seyirli ataklar şeklindedir. Hastamıza, yaş grubu olarak küçük olması ve oddi sfinkter manometresi yapan merkez bulunamaması nedeniyle sfinkter manometresi yapılamamıştır. Ancak klinik, laboratuvar ve radyolojik parametreleri ile yüksek oranda ODS düşündürmüştür. ERCP sonrası atakların tekrarlamaması da tanımızı kesinleştirmiştir. ODS bulguları olan idiyopatik pankreatitli hastalarda sfinkterotomi yapılması pankreatit ataklarının tekrarlamasını ve sürecin kronik pankreatit olarak sonuçlanmasını önlemektedir.

Down Sendromlu Hastada İnhalen Steroid Kullanımı Sonrası Gelişen Kandida Özofajiti

²Şükrü Çekiç, ¹Irmak Tanal Şambel, ²Yakup Canitez, ³Atilla Giray, ²Nihat Sapan

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

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji Bilimdalı, Bursa

³Doruk Sağlık Grubu Hastaneleri, Bursa

GİRİŞ: İnhalen kortikosteroidler astım kontrolünün sağlanması için kullanılan temel ilaçlardır. Orofarengeal kandidiazis, inhale steroid kullanımına bağlı olarak görülen yan etkilerden biridir. İnhalen steroid kullanımı sonrası gelişen ösofageal kandidiazis ise nadir olarak bildirilmektedir. Burada inhale steroid kullanımı sonrası kandida özofajiti gelişen bir olgu sunulmaktadır.

OLGU: Down sendromu ve alerjik astım tanılarıyla takipli 12 yaşında erkek hasta, yutma güçlüğü ve ağrılı yutma yakınmaları ile başvurdu. Yakınmalarının 2 ay önce başladığı ve artarak devam ettiği öğrenildi. Dört yıldır astım nedeni ile inhale steroid (budesonid) kullanan hastanın, alerjik rinit nedeni ile son 2 aydır da tedavisine mometazon fumarat eklenmişti. Yaklaşık 2 aydır ağızda kandida plakları olan hastanın üst gastrointestinal sistem endoskopisinde kandida plakları görüldü. Hastanın nötrofil sayısı, NBT testi, immünoglobulin G, A, M ve E düzeylerinin ve lenfosit altgruplarının normal saptanması üzerine eşlik edebilecek primer immün yetmezlik tabloları dışlandı ve ösofageal kandidiazis tablosunun inhale ve nazal topikal steroid kullanımına bağlı geliştiği düşünüldü. Tedavi için; inhale ve nazal topikal steroidler kesildi, flukonazol ve lansoprazol başlandı.

TARTIŞMA ve SONUÇ: İmmün kompetan hastalarda kandida özofajiti gelişimin en önemli nedeni inhale steroid kullanımındır. Çocuklarda erişkinlere göre çok daha nadirdir. Down sendromlularda kandida kolonizasyonuna yatkınlığın normal bireylerden daha fazla olduğu bildirilmiştir. Özellikle Down Sendromlu hastalarda, inhale steroid kullanımı sonrası kandida enfeksiyonları açısından yakın izlenmeli, yutma problemleri ve/veya dispeptik yakınmalar varlığında kandida özofajiti akla gelmelidir.

PB55 / Alerji

Lamotrijin Kullanımına Bağlı Gelişen Toksik Epidermal Nekrolizis

²**Şükrü Çekiç**, ²**Yakup Canitez**, ¹**Meltem Kaya**, ²**Nihat Sapan**

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

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

GİRİŞ: Toksik epidermal nekrolizis (TEN) sıklıkla ilaçlar tarafından tetiklenen, deri, göz, mukozalar ve birden çok organı etkileyebilen, ciddi ve hayatı tehdit eden akut mukokütanöz bir hastalıktır. Sorumlu olan ilaçların başında antiepileptikler ve antibiyotikler gelmektedir.

OLGU: West sendromu nedeniyle 2 yıldır takip edilen 2.5 yaşında kız hasta, tarafımıza ateş, halsizlik, ağız içinde yaralar, göz kapaklarında sulanma ve yapışıklık, baş-boyun bölgesi ve genital bölgede daha yoğun olmak üzere tüm vücutta döküntü, değişik çaplarda çok sayıda büllöz lezyonlar ile başvurdu. Öyküsünde west sendromu nedeni ile valproik asit ve clobazam tedavisi almaktayken nöbetlerinin devam etmesi üzerine mevcut antiepileptik tedavisine 20. gününde lamotrijin eklenmiş. Fizik muayenede, genel durumu kötü, tüm vücutta hedef benzeri deri lezyonlar, vücut yüzeyinin %30'dan fazlasını etkileyen yüz, gövde ve anogenital bölgede en büyüğü 4 cm çapında çok sayıda bül, ağız mukozasında ülsere lezyonlar, her iki gözde blefarit vardı. Nikolsky fenomeni pozitif. Mevcut klinik bulgularla hastaya TEN tanısı konuldu.

Yara bakımı ve destek tedavilerine ek olarak metil prednisolon (1mg/kg/gün), antihistaminik, intravenöz immünoglobulin (İVG) (600 mg/kg/gün, 4 gün) verildi, ampirik teikoplanin ve amikasin tedavileri başlandı. Hastanın femoral katater takılmasının 8. gününde kataterin bulunduğu sağ femoral vende trombüs saptandı ve düşük molekül ağırlıklı heparin başlandı. Tedavi sonrası lezyonları gerileyen hasta şifa ile taburcu edildi.

TARTIŞMA ve SONUÇ: Antiepileptiklere bağlı olarak ortaya çıkan deri reaksiyonları; selim seyirli makülopapuler ilaç erupsiyonlarından ölümcül TEN tablosuna kadar değişebilen şiddette görülebilmektedir. Lamotrijin ve valproik asit birlikte kullanımı ilaç reaksiyonu riskini artırmaktadır. Tedavide, destek tedavilerine ek olarak immünsüpresif ajanlar (sistemik steroid, İVİG vd.) kullanılmaktadır. Erken tanı ve tedavi için; antiepileptik ilaçlardan sonra hastalar gecikmiş tip ilaç aşırı duyarlılık reaksiyonları gelişimi açısından bilgilendirilmeli ve bu açıdan yakın takip edilmelidir.

1 - 24 Aylık Çocuklarda Vitamin D Konsantrasyonuna Etki Eden Faktörler: İzmir İlinde Bir Merkez Deneyimi

¹Pamir Gülez, ¹Hüseyin Anıl Korkmaz, ¹Dilek Özkök, ¹Demet Can, ¹Behzat Özkan

¹Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

GİRİŞ: 25-hidroksivitamin D (25(OH)D) vitamin D nin dolaşımdaki en büyük formu olup, konsantrasyonu total vücut vitamin D durumunun en etkin göstergesidir.

AMAÇ: Bu çalışmanın amacı İzmir il merkezinde yaşayan yaşları 1 ile 24 ay arasında değişen çocuklarda vitamin D durumunu belirlemek, düşük serum 25(OH)D konsantrasyonlarına etki eden faktörleri incelemektir.

GEREÇ ve YÖNTEM: Bu çalışmada yaşları 1 ile 24 ay arasında değişen 100 çocuk ile 22 annede serum 25(OH)D değerleri incelendi. Ayrıca tüm çocukların annelerine, anne ve çocuğa ait vitamin D kullanımı, giyinme alışkanlıkları ve güneş ışığına maruziyet gibi demografik karakteristiklerin belirlenmesini amaçlayan anket uygulandı.

BULGULAR: Vitamin D yetmezliğine çocukların %31, annelerin de %81'inde rastlandı. Yirmidört(%42,9) erkek ve 7 (%15,9) kız çocuğunda vitamin D yetmezliği (serum 25(OH)D < 20 ng/ml) saptandı. Dokuz (%16,1) erkek ve 17 (%38,6) kız çocuğunda D vitamini yetersizliği (serum 25(OH)D 20-30 ng/ml) belirlenirken, 23 (%41,1) erkek ve 20(%45,5) kız çocuğunda D vitamini yeterli (>30 ng/ml) bulundu. Vitamin D damlalarını çocukların sadece %61'i kullanmaktaydı, %52'si düzenli olarak güneş ışığına maruz kalmaktaydı. Geleneksel örtülü giyinen annelerin çocuklarının ortalama serum 25(OH)D değerleri, güneş ışığından daha fazla yararlanabilecek giysiler giyen çocuklardan daha düşük bulundu

SONUÇ: Güneş ışığına yetersiz maruziyet, yetersiz vitamin D damla kullanımı ve kalabalık aile yapısının çocuklarda vitamin D durumuna etki ettikleri sonucuna vardık.

Kalıcı Neonatal Diyabetli Olguda Yeni Tanımlanmış İnsülin Gen Mutasyonu

¹Elif Söbü, ¹Erdal Eren, ²Sian Ellard, ¹Halil Sağlam, ¹Ömer Tarım

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Endokrinoloji Bilim Dalı, Bursa

²University Of Exeter Medical School, Human Molecular Genetics Dept.

AMAÇ: Kalıcı neonatal diyabet (ND) olgularının %30'unda insülin gen (INS) mutasyonu saptanmış olup, yaklaşık 10 farklı mutasyon gösterilmiştir. Bu mutasyonlar ile ortaya çıkan protein sentez kusuru; proinsülin zincirinin işlenmesi ya da insülinin A ve B zincirlerinin bağlanması sırasında defekte yol açabilir. INS gen mutasyonu olan olgunun klinik bulguları ve saptanan yeni gen mutasyonu tanımlanmıştır.

OLGU: Akrabalık olmayan sağlıklı baba ile annenin 4. gebeliğinden 3. canlı doğumu (1 abortus) olarak 2990 gr C/S ile doğurtulmuş. Doğum öyküsünde özellik yok. Dört aylıkken huzursuzluk ve ateş nedeniyle yapılan tetkiklerinde hiperglisemi ve ketonürisi saptanarak diyabetik ketoz tanısı aldı. Kardeşi 6,5 aylıkken konjenital kalp hastalığı nedeniyle, annenin iki kardeşi 2 ve 6 aylıkken bilinmeyen nedenlerle kaybedilmişti. İnsülin düzeyi 3,3 µU/mL, C-Peptid 0,75 ng/mL , HbA1c %9,9 idi. Subkutan insülin tedavisi 0,5 U/kg/gün dozda başladı.

SONUÇ: Olguda diyabet kliniği <6 ay ortaya çıktığı için neonatal diyabete yol açabilecek mutasyonlar açısından Exeter Üniversitesi'ne kan örnekleri gönderildi. Sanger sekans yöntemi ile ABCC8, KCNJ11, INS ve EIF2AK3 genlerine ait mutasyonlar tarandı. INS geninde (p.C95W) heterozigot yeni bir missense mutasyon tanımlandı. Anne ve babada mutasyon saptanmadı . Literatüre bakıldığında, aynı protein yapısını etkileyen farklı bir mutasyonun kalıcı neonatal diyabetli bir olguda tanımlandığı görüldü (p.C95Y, Colombo et al 2008 J Clin Invest. 118:2148).

SONUÇ: Neonatal diyabet olgularında genetik incelemeler, tedavide oral sülfonilürelerin tercihi konusunda yol gösterici olmaktadır. Potasyum kanal defektine bağlı neonatal diyabet olgularında oral sülfonilüre tedavisi etkiliyken INS gen mutasyonu olan olgularda etkisi yoktur. INS gen mutasyonu saptanan olgumuzda kan şekeri regülasyonu insülin tedavisi ile sağlandı. Genetik inceleme diyabetin kalıcı olduğu yönünde bilgi verilmesine olanak sağladı.

Periferik Tip Puberte Prekoks Bulguları Olan Üç Kız Kardeş

¹Durmuş Doğan, ¹Hatice Dilek Can Gökalp,

²Zeynep Gizem Ergün Özdel, ¹Elif Söbü, ¹Erdal Eren, ¹Halil Sağlam,

¹Ömer Tarım

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Endokrinoloji Bilim Dalı, Bursa

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

GİRİŞ ve AMAÇ: Over kaynaklı periferik puberte prekoksun (PP) etiyolojisinde en sık karşılaşılan hastalık sporadik olarak görülen McCune Albright sendromudur. Posterimizde periferik tip puberte prekoks tanısı ile izlenen 3 kardeş tartışılacaktır. Her üç olguda benzer yaşlarda başlayan periferik puberte tanısıyla ile takip edilmektedir

OLGULAR

1. OLGU: Olguların 11 yaşındaki ablası 4 yaşında iken başlayan periferik puberte bulgularıyla dışmerkezden takibe alınmış olup anastrozol, tamoksifen ve sonradan santralize olan puberte prekoks nedeniyle triptorelin asetat tedavilerini almıştır.

2. OLGU: Üç yaş 4 aylık kız hasta, vajinal kanama yakınmasıyla başvurdu. Ebeveynleri arasında akrabalık olmayan hastanın ikinci gebelikten ikiz eşi olarak doğduğu, ablasının 4 yaşında iken benzer yakınmayla hastaneye başvurduğu ve periferik PP tanısıyla izlenmekte olduğu öğrenildi. Fizik muayenesinde boyu 105 cm (1,84 SDS), ağırlığı 20,5 kg (2,31 SDS) ve telarşi Tanner evre 3 olan hastanın aksiller-pubik kıllanması ve hiperandrojenizm bulguları yoktu. Rutin biyokimya, TFT ve adrenal androjen düzeyleri normaldi. Kemik yaşı 6 yaş olarak değerlendirildi. Pelvik USG'de bilateral folikül kistleri mevcuttu ve uterus ve over boyutları pubertal düzeylerde idi

3. OLGU: 2. Olgunun ikiz kız kardeşinde de telarşin başladığı ancak henüz vajinal kanaması olmadığı öğrenildi. Tetkikleri kardeşinin sonuçlarına benzer şekilde saptandı. Olguların ve ebeveynlerinin tüm ekzon sekans incelemeleri henüz sonuçlanmamıştır.

SONUÇ ve TARTIŞMA: McCune Albright sendromu gibi periferik PP nedeni olan hastalıklar genelde sporadik olarak görülmektedir. McCune Albright sendromunda postzigotikmutasyonel değişiklikler olmasından dolayı ailesel olgular genelde beklenmemekte ve benzeri olgular tanımlanmamıştır. Üç kız kardeşte Periferik PP bulgularının görülmesi bu tür olguların ailesel de olabileceğini düşündürmektedir. Bu ailenin ayrıntılı genetik incelemesi bu konuya ışık tutabilecektir. McCune Albright sendromu gibi periferik PP nedeni olan hastalıklar genelde sporadik olarak görülmektedir. McCune Albright sendromunda postzigotikmutasyonel değişiklikler olmasından dolayı ailesel olgular genelde beklenmemekte ve benzeri olgular tanımlanmamıştır. Üç kız kardeşte Periferik PP bulgularının görülmesi bu tür olguların ailesel de olabileceğini düşündürmektedir. Bu ailenin ayrıntılı genetik incelemesi bu konuya ışık tutabilecektir.

46, XY Cinsiyet Gelişim Bozukluğu Olan Üç Erkek Kardeşte Androjen Reseptör Gen Analizi

¹Teoman Akçay, ¹Melek Yıldız, ¹Fatih Mete, ¹Neval Mutlu, ¹Hasan Önal, ¹Abdurrahman Akgün, ²Necati Taşkın, ¹Ömer Akçağıl

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

²Esenyurt Devlet Hastanesi Yönetici Başhekim, İstanbul

GİRİŞ ve AMAÇ: 46,XY Cinsiyet Gelişim Bozukluğu (CGB) olgularının çoğunda genetik bir temel vardır ve androjen sentezi ya da etkisindeki problemlerden kaynaklanmaktadır. Doğru tanının konması ve cinsiyet tayininin doğru olarak yapılabilmesinde moleküler yöntemler büyük önem kazanmaktadır.

OLGULAR: İlk ikisi ikiz olmak üzere başvuru sırasında 16,1 ve 8,9 desimal yaşlarında olan üç erkek kardeş endokrinolojik değerlendirme için kliniğimize yönlendirildi. Her üçü de inmemiş testis ve penoskrotal hipospadias nedeniyle küçük yaşlarda opere edilmişlerdi. Daha önce endokrinolojik değerlendirme yapılmamıştı. Karyotip analizleri 46,XY kromozomal yapısında olarak saptandı. Adrenal yetersizlikleri yoktu. İç genital yapıların görüntülenmesinde mülleryen yapılar yoktu ve böbrek yapıları normaldi. İkiz kardeşlerin puberte durumu Tanner evre IV, küçük kardeşinki ise evre I ile uyumlu idi. İkiz kardeşlerin LH, FSH ve total testosteron düzeylerinin yüksek olması ve testosteron/dihidrotesteron oranının normal olması parsiyel androjen duyarsızlığı ile uyumlu idi. Prepubertal olan kardeşte ise 3 günlük hCG enjeksiyonu sonrasında androjen yapımı yeterli olarak bulundu. Üç olguya da yapılan androjen reseptör geni (AR) dizileme analizinde ekzon 1 (P390S) ve ekzon 7 (R855H) olmak üzere ikişer nokta mutasyonu taşıdıkları saptandı.

SONUÇ ve TARTIŞMA: CGB olgularının tanısında moleküler tanı yöntemleri son zamanlarda önem kazanmıştır. Olgularımızda saptadığımız AR gen mutasyonları ile parsiyel androjen duyarsızlığı tanısı konmuştur. Bu olgular çoğunlukla steril olarak kalmaktadırlar. Birden fazla mutasyon taşıyan olgular son derece nadirdir ve genotip-fenotip ilişkisi tam olarak belirlenmemiştir. Genetik danışmanlık ve fertilitte bilgisi için moleküler yöntemlerden yararlanılmalıdır.

Tip 1 Diyabetli Bir Çocukta Hipogliseminin Nadir Bir Nedeni: ACE İnhibitörü

¹Melek Yıldız, ¹Teoman Akçay, ¹Fatih Mete, ¹Ömer Akçağıl, ¹Neval Mutlu, ¹Hasan Önal, ¹Abdurrahman Akgün, ²Necati Taşkın

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

²Esenyurt Devlet Hastanesi Yönetici Başhekimliği, İstanbul

GİRİŞ ve AMAÇ: Yoğun insülin tedavisi alan diyabetli çocuklarda hipoglisemi sıklıkla görülmektedir. Hipoglisemi ayırıcı tanısında insülin enjeksiyon tekniklerinin gözden geçirilmesi, eşlik eden hastalıklar ve kullanılan ilaçlar dikkate alınmalıdır.

OLGU: Son 5 yıldır yoğun insülin tedavisi alan tip 1 diyabet tanısı ile takip edilen 16 yaşındaki kız çocukta, diyabet regülasyonunun kötü olması diyabetik nefropati gelişmesi üzerine anjiyotensin dönüştürücü enzim inhibitörü (ACE-İ) olan enalapril başlandı. Hastada hipoglisemi ataklarının baş göstermesi üzerine enjeksiyon teknikleri değerlendirildi, egzersiz ve beslenme durumundaki değişiklikler ve kullandığı ilaçlar sorgulandı. Hipoglisemi için altta yatan önemli bir neden bulunamadığından bazal insülin dozu %20 azaltıldı. Bunun üzerine açlık kan şekeri ölçümleri yükseldi. Bolus dozları artırıldı ve ciddi hipoglisemi atakları gözlemlendi. Hasta tetkik için yatırıldı. Çölyak, adrenal yetersizlik, hipotiroidi gibi diğer hastalıklar açısından tetkik edildi ancak bir patoloji saptanmadı. Hastanın takibinde hipo-hiperglisemi atakları devam etti. ECE-İ'den şüphelenilerek tedavisi sonlandırıldı ve hastanın kan glukozu regülasyonu normale döndü. Hastanın ACE gen polimorfizmi analizinde D alleli taşıdığı saptandı. Hastanın diyabetik nefropatisi için anjiyotensin reseptör blokeri başlandı.

SONUÇ ve TARTIŞMA: ECE-İ'ler çeşitli mekanizmalarla hipoglisemiye neden olurlar. Daha çok erişkin literatüründe tanımlanan bu fenomen çocuklarda nadirdir. ACE-İ'lerin bu etkisi diyabet önleyici çalışmalarda değerlendirilmiş ve olumlu sonuçları görülmüştür. ACE gen polimorfizmlerinden D alleli taşıyanların özellikle hipoglisemiye yatkın oldukları bildirilmiştir. Diyabetli bir hastaya ACE-İ yazılırken hasta hipoglisemi açısından uyarılmalıdır ve hipoglisemi gözlenirse tedavi anjiyotensin reseptör blokeri ile değiştirilmelidir.

Sotos Sendromu: Uzun Boyluluğun Nadir Bir Sebebi

¹Cansu Yılmaz, ²Elif Söbü, ²Erdal Eren, ²Halil Sağlam, ²Ömer Tarım

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

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Endokrinoloji BD, Bursa

GİRİŞ: Sotos sendromu; endokrin bir bozukluk olmadan aşırı büyüme ve nöromotor fonksiyonlarda gerilik ile karakterize bir sendrom olup NSD1 (nuclear receptor SET-domain-containing protein) genindeki mutasyon ve delesyonlar ile ilişkilendirilmiştir. Çocukluk döneminde aşırı büyüme ile başvuru nadir görülen bir durumdur. Kliniğimize yürüyememe, konuşmada gecikme ve kilo fazlalığı yakınmaları ile başvuran erkek olguda NSD1 geninde tanımlanan yeni bir mutasyon sunulmuştur.

OLGU: Dört yaşındaki erkek hasta yürüyememe ve konuşmasının gecikmesi şikayetleri ile başvurdu. Otuz dört yaşındaki annenin ilk gebeliğinden ilk yaşayan bebeği olarak miadında 4160 gr olarak C/S ile zor doğum öyküsü olduğu öğrenildi. Kontrollerinde boy, kilo ve baş çevresi persentillerinin yaşına göre üst sınırdan seyretiltiği ve motor-mental gelişiminin normal seyretmediği öğrenildi. Dört aylıkken başını tutmuş, 3,5 yaşında yürümüş, 8 aylıkken konuşmuş, 1 yaşından sonra konuşması gerilemiş, şu anda konuşamıyordu. Fizik muayenesinde ağırlık 27,5 (>97 persentil), boy 114 cm (>97persentil) ve baş çevresi 53.5 cm (>97 persentil), yüksek damak, geniş alın, strabismus, sivri çene, uzun yüz, epikantus, el ve ayak tırnaklarında distrofi, el ve ayaklar kısalık, el 5. parmaklarda klinodaktili, sol diz medialde cafe au lait lekesi, pes planus, sol ayakta içe dönüklük, el ısırma hareketi mevcuttu. Karyotip analizi 46, XY saptandı. Kemik yaşı 7 yaş ile uyumlu bulundu (takvim yaşı 3 yaş 11 aylık iken). Eşlik edebilecek malignite açısından bakılan batin sonografik değerlendirme normal olarak raporlandı. Sotos Sendromu açısından yapılan 1. basamak FISH analizinde NSD1 geninin 2, 3, 4, 5a, 5b, 5c, 5d, 5e, 5f, 5g, 5h ekzonları incelendi ve mutasyon saptanmadı. Yapılan 2. basamak incelemede NSD1 6-16. ekzonlarına yönelik incelemede NSD1 geninin 6. ekzonunda bulunan p.Gln1290X (c.3868C>T) nükleotit değişimini heterozigot olarak taşıdığı saptandı. Hastada saptanan nükleotit değişimi literatürde tanımlanmamış olmakla birlikte mutation taster biyoinformatik programı değişimin hastalık nedeni olabileceğini öngörmektedir.

TARTIŞMA: Sotos sendromu ilk olarak 1964 yılında 5 hastada tanımlanmış olup o tarihten bu yana yaklaşık 500 olgu bildirilmiştir. Görülme sıklığı 1/10000-50000 olarak bildirilmiştir. Boy ve baş çevresi çocukluk çağı boyunca hızlı artış gösterir ve 97 persantil üzerinde seyreder. Buna rağmen erişkin boyu normal sınırlardadır. Sotos sendromlu olgularda hipofiz fonksiyon testleri normal olarak rapor edilmiştir. Bu olgu sunumumuzda aşırı boy uzaması ile gelen olguda Sotos sendromunun ayırıcı tanıda düşünülmesi gerektiğini vurgulamayı amaçladık.

Çocukluk Çağında Nadir Bir Endokrinolojik Kanser: Adrenokortikal Tümörler ve Farklı Klinik Prezantasyonlar

**¹Elif Söbü, ¹Erdal Eren, ²Cansu Yılmaz, ³Metin Demirkaya,
³Betül Sevinir, ¹Halil Sağlam, ¹Ömer Tarım**

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Endokrinoloji BD, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatrik Onkoloji BD, Bursa

AMAÇ: Tüm çocukluk çağı kanser olgularının %1,3'ü karsinomlar ve bunların sadece %0,2'si adrenokortikal tümörlerdir. A.B.D verilerine göre her yıl 25 yeni olgu bildirilmektedir. İzole veya diğer bulgularla birlikte virilizasyon en sık klinik prezantasyondur. İzole Cushing veya Conn sendromu nadir görülmekte, %10 olguda nonfonksiyone tümör saptanmaktadır. Farklı klinik bulgularla başvuran adrenokortikal tümörlü 3 olgu sunulmuştur.

OLGULAR

OLGU 1: Dört yaş erkek hasta son 2-3 haftadır ortaya çıkan pubik bölgede kıllanma , testislerde ve peniste büyüme şikayetiyle başvurdu. Fizik muayenesinde penis boyu 6,5 cm ve testisler bilateral 6 cc bulundu.

OLGU 2: Yirmi iki aylık kız hasta; 2 aydır yüzde ve alında sivilcelenme, pubik kıllanma şikayeti ile başvurdu. Vücut ağırlığı: 9700 gr (75-90p), boy: 73 cm (50p), baş çevresi: 43 cm (10p), kemik yaşı 1 yaş ile uyumluydu. Yüzünde frontal bölgede daha yaygın olmak üzere akneleri, kliteromegalisi, genital bölge ve bacaklarda kıllanması mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Pubarş evre 2, telarş evre 1, aksillarş evre 1 di.

OLGU 3: 8 aylık kız olgu, son üç ayda hızlı kilo alma, tüylenme ve akne şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde tartı: 11.2 kg (>97 persentil), boy: 64.1 cm (<3 persentil)di. Yanaklar plethoreik , alında ve yanaklarda akneleri , hirsutizmi, sırtta tüylenme artışı ve buhfoalo hörgücü, kliteromegalisi, genital bölgede tüylenme ve akıntı mevcuttu. Cushingoid görünümü vardı. Batında ele gelen kitle yoktu.

TARTIŞMA: Literatürde en sık bulgu olarak tanımlanan virilizasyon 3 olguda da mevcuttu. Olgulardan sadece birinde virilizasyona Cushing bulguları eşlik ediyordu. Pubik kıllanma ile başvuran çocuk olgularda prematür pubarş veya puberte prekoks tanısından önce adrenokortikal maligniteler ve konjenital adrenal hiperplazi ayırıcı tanıda öncelikle düşünülmelidir.

MEN1 Tanılı Bir Olgunun Klinik İzlemi, Tanı ve Tedavideki Güçlükler

¹Erdal Eren, ²Özen Öz Gül, ¹Elif Söbü, ³Durmuş Doğan, ²Pınar Şişman, ²Canan Ersoy, ⁴Cüneyt Erdoğan, ¹Halil Sağlam, ¹Ömer Tarım

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

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Endokrinoloji Bilim Dalı, Bursa

³Kayseri Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Kayseri

⁴Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Bursa

GİRİŞ ve AMAÇ: Multipl endokrin neoplazi tip 1 (MEN1) çocukluk çağında nadir görülen otozomal dominant kalıtılan endokrin tümörlerdendir. Pituiter, paratiroid ve pankreas adacık hücre tümörleri (3P), cilt lezyonları (anjiofibrom, kollajenom) ve nadiren diğer tümör birliktelikleri olabilir. Erken tanı ve aile taraması ileride gelişebilecek tümörlerin saptanması ve yaşam süresi açısından önemlidir. Burada uzun yıllar hiperinsülinizm tanısıyla izlenen genetik tanı MEN1’li bir olgu sunulmuştur. Olgu Sunumu: Yirmi iki yaşında erkek olgu; 8,5 yaşında iken epilepsi nedeniyle çocuk nöroloji kliniğince takip edildi, 6 ay sonra ise hipoglisemileri saptanınca tarafımızca değerlendirildi. Hiperinsülinizm nedeniyle izleme alınan olguya diazoksit tedavisi başlandıktan sonra uzun süre normoglisemik seyretti. Ancak 17 yaşında hipoglisemilerinin artması nedeniyle tedaviye kalsiyum kanal blokörü ve somatostatin analogu (okteotid) eklendi. Hipoglisemilerinin devam etmesi üzerine operasyon planı yapıldı fakat aile medikal tedavinin devamını isteyip operasyonu kabul etmedi. Son iki yıldır serum kalsiyum değerinin yüksek tarafta (9.5-10.4 mg/dl), fosfor değerinin düşük tarafta (2.5-3 mg/dl), parathormon seviyesinin ise yüksek olduğu (227-257 pg/ml) dikkati çekiyordu. ACTH, kortizol, tiroid fonksiyon testleri normal iken prolaktin değeri yüksek (101.7 ng/ml, N<20) saptandı. Çekilen sella MR’da lezyon saptanmayan ve asemptomatik olan hasta takibe alındı. Aile öyküsü tekrar incelendiğinde; babasında renal taş hastalığı etyoloji araştırılırken paratiroid adenomu saptandığı, üç yıl önce paratiroidektomi yapıldığı öğrenildi. MEN1 düşünülmek üzere gönderilen genetik incelemede MEN1 geninde bilinen bir heterozigot mutasyon (pT210Sfs*13, c628_631delACAG) saptandı. Son fizik muayenede; boy 182 cm, ağırlık 117 kg olup, burun ve çenede anjiofibroma, kollajenom ile uyumlu deri lezyonları dikkati çekiyordu.

Erişkin endokrinoloji tarafınca takibe alınan olgunun pankreasa yönelik yapılan görüntüleme tetkiklerinde lezyon saptanmaması nedeniyle kalsiyum stimülasyon testi yapıldı. Test sonucu lezyonun pankreas baş-gövde kısmına lokalize olduğu görüldü. Primer hiperparatiroidisi de olan hastanın lokalizasyon çalışmalarında (paratiroid sintigrafisinde ve boyun USG'da) adenom ile uyumlu görünüm saptandı. MEN1 açısından aile taraması başlatıldı. İnsülinoma ve paratiroid adenomuna yönelik olarak cerrahi uygulandı. Cerrahi sonrasında hipoglisemi olmadı. Yorum: Erişkin bir tümör kabul edilse de MEN1'li olguların belirtileri çocukluk çağına dayanır. Olgumuzda da hiperinsülinizm şiddeti yaş ilerledikçe artmış, prolaktin ve parathormon artışı 20'li yaşlara doğru belirgin hale gelmiştir. Hiperinsülinizmlı olgular MEN1 ayırıcı tanısı yapılmalı ve bu açıdan takip edilmelidir. Ayrıca hiperparatiroidi, hiperinsülinizm ve hiperprolaktinemik olgularda aile öyküsü dikkatli alınmalı, MEN1'de erken tanı ve tedavinin oldukça önemli olduğu unutulmamalıdır.

Sendromik Boy Kısallığının Nadir Sebebi: Noonan Sendromu

¹Özlem Erten, ²Edip Ünal, ²Ruken Yıldırım, ¹Kenan Haspolat

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Diyarbakır

Noonan sendromu kısa boy, yele boyun, klinodaktili, pektus ekskavatum ve/veya pektus karinatum gibi iskelet anomalileri, hipertelorizm, pitozis, epikantus, aşağıya dönük palpebral fissürler, düşük ve arkaya rotasyonlu kulak, üçgen yüz, küçük maksilla, mikrognați, yüksek damak, dental maloklüzyon gibi kraniyofasiyal anomalilerle seyreden bir sendromdur. Bu sendromda konjenital kardiyak anomaliler, böbrek malformasyonları ve lenfatik sistem patolojileri, puberte gecikmesi, işitme kaybı, kanama diyeti ve orta derecede mental retardasyonda görülebilir. Noonan sendromu, kliniği homojen fakat genetiği heterojen özellikler gösteren bir durumdur. Olguların yaklaşık yarısı sporadik olup, önemli bir kısmı da otozomal dominant geçiş göstermektedir.

OLGU SUNUMU: 14 yaşında erkek hasta boy kısallığı şikayeti ile çocuk endokrinoloji polikliniğine getirildi. Hastanın öyküsünden; aralarında akrabalık bulunmayan 48 yaşındaki baba ile 44 yaşındaki annenin sorunsuz gebelik sonrası normal spontan vajinal yolla 2800 gr olarak doğduğu, emekleme-yürüme ve konuşmasının zamanında gerçekleştiği, 2-3 yaşından itibaren kendi akranlarına göre gelişiminin geri kalmaya başladığı, bu nedenle daha önce 2 kez başka merkezlerde çocuk endokrinoloji polikliniğine başvurduğu ve ailesel boy kısallığı düşünülerek takip edildiği öğrenildi. FMde:VA:35 kg (<3 P), boy:139 cm(<3P), testis volumu: 15/15 ml, gerdirilmiş penis boyu: 9 cm ve pubik kıllanma evre 4 olarak saptandı. Hastada atipik yüz görünümü(yele boyun, hipertelorizm, pitozis, epikantus ve aşağı dönük palpebral fissürler) mevcut idi. Kardiyak muayenesinde 2/6 sistolik üfürümü duyulan hastanın eko-kardiyografisinde; pulmoner stenoz(valvüler hafif) ve pulmoner yetersizlik saptandı. Hastanın büyüme-gelişme geriliğine yönelik yapılan tetkiklerinde; hemogram, biyokimyasal parametreler, tiroid fonksiyon testleri, çölyak antikorları, B12 vitamin düzeyi normal olarak değerlendirildi. KY: 13 yaş ile uyumlu bulundu. IGF1:146 ng/ml, IGFBP3:1,94 ug/ml olarak saptandı.

Bu değerler kendi yaş ve cinsiyetine göre düşük olarak yorumlandı. Boy kısalığı, atipik yüz görünümü ve pulmoner stenozu olan hastada Noonan sendromu düşünüldü. Bu nedenle yapılan genetik analiz sonucunda PTPN11 geninde heterezigot mutasyon saptandı. Hastanın yapılan büyüme hormon testlerinde (klonidin ve glukagon) büyüme hormon yanıtı yetersiz idi. Kraniyal ve hipofiz görüntüleme istendi ve büyüme hormon tedavisi başlandı.

SONUÇ: Sonuç olarak; Boy kısalığı nedeni ile başvuran olguların, eşlik edebilecek dismorfik bulgular açısından ayrıntılı fizik bakışı, var olan bulguların kaydedilmesi ve değerlendirilmesi ile tanıdaki gecikmeler önlenabilir ve ailesel boy kısalığı tanısı konulmadan önce boy kısalığı yapabilecek diğer nedenlerin mutlaka ekarte edilmesi gerekmektedir.

Endokrin Pratiğinde Jinekomastinin Nadir Nedeni: Klinefelter Sendromu

¹**Özlem Erten**, ²**Ruken Yıldırım**, ²**Edip Ünal**, ¹**Özlem Erten**,
¹**Kenan Haspolat**

¹Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Diyarbakır

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Diyarbakır

Jinekomasti, erkeklerde glandüler meme büyümesidir. 10-16 yaş arasındaki erkek çocuklarda %40'a varan oranlarda jinekomasti görülmektedir. Androjen azalma veya estrojen artma sonucu androjen/östrojen oranındaki azalma jinekomastiye neden olur. Meme büyümesi genellikle Tanner 2-3 evrede başlar ve yaklaşık 2 yıl sürer; unilateral veya asimetrik olabilir. Fizyolojik ve patolojik jinekomastinin ayırımı önemlidir. Jinekomastinin patolojik bir nedene bağlı olduğunun ipuçları öyküde puberteden önce veya sonra başlaması, hızlı progresyonu, meme başından akıntı olması, ilaç kullanımı; fizik muayenede meme dokusunun 4cm'den daha büyük olması, testislerin küçük olması, testiküler kitle, anormal nörolojik muayene ve önikoid vücut yapısıdır. Klinefelter sendromu, erkeklerdeki seks kromozomal anöploidinin en sık nedenidir; genel popülasyondaki insidansı, 1/500 - 1,000'dir. Puberte normal yaşta oluşur, fakat testisler küçük kalır. Vakaların %50'sinde jinekomasti görülür. Klinefelter sendromlu çoğu hasta puberteye kadar fenotipik olarak normal olması nedeniyle, sendrom sıklıkla infertilite için araştırıldığı erişkin yaşa ulaşana kadar sıklıkla tanı almazlar.

OLGU SUNUMU: 14 yaşında erkek hasta, 2-3 aydır her iki memesinde büyüme olması nedeni ile getirildi. Fizik muayenesinde: Boy 177 cm (44. p); ağırlık 56 kg . Dismorfik bir görünüm yok. Meme diski 4/4 cm . Testis volümü 5 mL / 5 mL ; Pubik kıllanma evre IV, aksiller kıllanma evre 1-2; penis boyutu 9x2,5 cm. Laboratuvar incelemesinde LH 9,7 mIU/mL; FSH 24mIU/mL; E2 19 pg/mL; total testosteron 1,510 ng/mL (N: 2.2-8); prolaktin 13,54 ng/mL; sT4 17 pmol/L; TSH 1,62 uIU/mL. Karyotip analizi: 47XXY olarak sonuçlandı

SONUÇ: Sonuç olarak: Endokrin pratiğinde adolesan jinekomasti yaygın olarak görülmektedir. Önikoid yapıda olmasa da kemik yaşına göre testis volümleri geri olan gonadotropin düzeyi abartılı yüksek ve testosteron düzeyi nispeten düşük olan jinekomastili ergenlerde karyotip bakılması Klinefelter sendromlu vakaların erken yakalanmasını mümkün kılacaktır.

PB66 / Romatoloji

Ailevi Akdeniz Ateşli Olgularımızın Değerlendirilmesi

¹Pamir Gülez, ¹Nesrin Gülez, ¹Döne Kılıç, ¹Filiz Hazan, ²Betül Sözeri

¹Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

²Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Romatoloji Bölümü, Kayseri

GİRİŞ: Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA) otozomal resesif geçişli, MEFV gen mutasyonlarına bağlı gelişen otoinflamatuvar bir hastalık olup, tekrarlayan ateş ve seröz organ tutulum bulguları gösteren akut ataklar ile karakterizedir. Hastalık özellikle Akdeniz havzasında yerleşmiş toplumlarda ve ülkemizde sık görülür.

AMAÇ: Bu çalışmada amacımız AAA hastalarımızın klinik karakteristiklerini, kolşisinin etkinliğini ve MEFV mutasyon tiplerini değerlendirmeyi amaçladık.

GEREÇ ve YÖNTEM: Bu çalışmada klinik kriterler ve genetik analiz ile tanı konulmuş 467 AAA hastamızı değerlendirdik. Aile hikayeleri, ailede akrabalık, semptomların başladığı ve tanının konulduğu yaş, yakınmalar, hastalığın gidişi, genetik analiz sonuçları, tedavi ve komplikasyonlar hastane kayıtlarından kaydedildi.

SONUÇ: Çalışmaya alınan 467 hastanın yaşları 1 ile 23 yaş arasındaydı median yaş 11 yaş idi. Hastaların semptom başlangıç yaşı median 5,0 yaş, tanı konulan yaş ise median 7,7 yaş idi. Hastaların yarısına yakınında aile öyküsü vardı. Hastalarının %17,2'sinin ebeveynleri akraba idi. En sık saptanan yakınmalar karın ağrısı (%72,1), ateş (%70,4) ve artralji (%48,2) idi. M694V mutasyonu hastaların %48,5'inde belirlendi. Hastaların %69'u kolşisin ile tedavi edilmekteydi, bunların %2,5'unda kolşisine direnç gelişti ve tedavide anti-IL1 ajanlar kullanıldı. Sadece bir hastada (%0,3) renal amiloidoz gelişti, antiIL-1 ajanların kullanımı ile kliniğinde gerileme saptandı. Uygulanan tedavilere ilişkin komplikasyon gözlenmedi. Hastalar 2,7±2,3 yıl, median 2 yıl boyunca izlenmektedirler.

TARTIŞMA: Çalışmamızda hastalarda semptom ve tanı yaşları arasında kısa bir dönem olduğunu belirledik. Kolşisin tedavisinin etkinliği birçok çalışmadan daha yüzyüldürücü bulundu. Kolşisine yanıtızlık oranı ise literatür verilerine benzer idi.

PB67 / Göğüs Hastalıkları

Nekrotizan Pnömoniye Sekonder Persistan Nötropeni

¹Hasan Karakurt, ²Nihal Karadaş, ²Demet Can

¹Balıkesir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Balıkesir

²Balıkesir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Balıkesir

GİRİŞ: Nekrotizan pnömoni toplum kökenli pnömonilerin en ciddi komplikasyonlarından biri olup akciğer parankiminde çok sayıda mikroabse oluşumu ile karakterizedir. Bu komplikasyonun gelişiminde hostun immun sistemi sorumlu tutulsa da sıklıkla tamamen sağlıklı çocuklarda görülür.

OLGU SUNUMU: 1,5 yaşında kız çocuğu, 2 hafta önce ateş, öksürük nedeni ile önerilen oral antibiyotik ile şikayetlerinin devam etmesi üzerine başvurduğu hastanede IM antibiyotik tedavisi başlanmış. Ancak tedavinin 4. gününde ateşin düşmemesi ve akciğer grafisinde infiltrasyon görülmesi üzerine hastanemize sevk edilmiş. Öyküsünde önemli bir hastalık geçirmediği ve hastane yatışının olmadığı öğrenildi. Başvuruda ateşi yüksek (38,7 C), hafif takipneik, akciğer oskültasyonunda bilateral ince ralleri mevcuttu. Akciğer grafisinde sağda bariz yamalı infiltrasyon, sağ akciğerde atelektazi ve kostodiyafragmatik sinusta silinme gözlenmesi üzerine istenen USG’de sağda plevral sıvı artışı, BT’de sağ akciğer alt lobta çok sayıda kaviter lezyon, atelektazi ve plevral efüzyon görüldü. BKH: 6200/mm³, ANS: 300/mm³, CRP: 32 mg/dl, ESR:90 mm/h idi. Nekrotizan pnömoni tanısıyla seftriakson ve klindamisin tedavisi başlandı. Yatışının 3. gününde ateşi düşen, enfeksiyon kriterleri düzelen hastanın 3 haftalık tedavi boyunca ve sonrasında haftada 2 kez yapılan kan sayımlarında ANS<500/mm³ olduğu gözlemlendi. Çocuk hematoloji konsültasyonu istenen hastanın öyküsünde ve muayenesinde özellik görülmedi. Periferik yaymada lökopeni görüldü, kemik iliği aspirasyonu normal olarak değerlendirildi. Viral seroloji, vitamin ve immünolojik tetkikleri normal bulundu. Kemik iliğinden bakılan kromozom analizi ve MDS paneli negatif bulundu. Konjenital nötropeniye yönelik genetik mutasyonları negatif geldi. Çocuk hematoloji takiplerinde 2 ay sonra nötropenisi düzelen ve tekrarlamayan hastanın nötropenisinin enfeksiyona sekonder olduğu düşünüldü.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Nekrotizan pnömoni son yıllarda parapnömonik efüzyonlar gibi sık karşılaştığımız bir pnömoni komplikasyonudur. Hastamızda nötropeni saptamamız nedeniyle önce bu durumun immun yetmezliğe sekonder olduğunu düşündük. Ancak enfeksiyon sonrası tamamen düzelmesi ve tekrarlamaması nedeniyle enfeksiyona sekonder nötropeni olduğu ortaya çıktı. Nekrotizan pnömoni ile ilgili bu dilemmaya dikkat çekmek amacıyla sunmayı uygun gördük.

Duchenne Benzeri Otozomal Resesif Müsküler Distrofi: Limb Girdle Müsküler Distrofi Tip 2 C: Olgu Sunumu

¹Pınar Gençpınar, ²Uluç Yiş, ³Nihal Olgaç Dündar

¹İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nöroloji Kliniği, İzmir

²Dokuz Eylül Üniversitesi Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, İzmir,

³İzmir Katip Çelebi Üniversitesi Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, İzmir

GİRİŞ: Limb-girdle müsküler distrofiler (LGMD), pelvis ve omuz çevresi kaslarında görülen progresif güçsüzlük ile seyreden, otozomal dominant (Tip 1 LGMD) ve resesif (Tip 2 LGMD) özellik gösteren heterojen bir kas hastalığıdır. Daha çok proksimal kas gruplarını tutar. Yirmiden fazla alt tipi bulunur. Limb-girdle müsküler distrofi tip 2C 13q12'de bulunan SGCG gen mutasyonuna bağlı gamma-sarkoglikan defektine bağlı olarak ortaya çıkar. Bu yazıda 4 yaşında LGMD tip 2C tanısı almış bir kız olgu sunulmuştur.

OLGU: Altı yaşında kız hasta, iki yaşından itibaren sağda daha belirgin olmak üzere bilateral uyluk bölgesinde hareketle olan, dinlenmekle geçen ağrı yakınması ile başvurdu. Başka yakınması olmayan hastanın fizik incelemesinde gastrokneimus hipertrofisi dışında patoloji saptanmadı. Kreatin kinaz değeri iki kez yüksek saptandı (CK: 6528/2356 U/L, N: 0-145 U/L). Elektronöromiyelografisi normal olarak saptandı. Kas biyopsisi non-spesifik olarak değerlendirilen olgunun genetik analizinde SGCG gen analizinde homozigot mutasyon saptandı.

TARTIŞMA: Limb Girdle Müsküler Distrofi tip 2C çocukluk çağı başlangıçlı, ciddi seyreden bir müsküler distrofi tipidir. Olgular genellikle 12-15 yaş arası ciddi güçsüzlük ile yürüme yetilerini kaybederler. Gastrokneimus hipertrofisi ve lomber lordoz sıklıkla görülür. Klinik benzerliklerinden ötürü Duchenne benzeri otozomal resesif müsküler distrofi olarak da adlandırılan LGMD Tip 2C, yüksek kreatin kinaz seviyelerine sahip kız çocuklarında öncelikle düşünülmelidir.

Erken Çocukluk Döneminde Pitoz, Dizatri ve Disfaji İle Presente Olan POMPE Vakası

²Dilcan Kotan Dündar, ¹Dilek Bingöl Aydın, ³Öner Özdemir

¹Sakarya Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Sakarya

²Sakarya Üniversitesi Nöroloji Bilim Dalı, Sakarya

³Sakarya Üniversitesi Çocuk Alerji Bilim Dalı, Sakarya

GİRİŞ: Pompe hastalığı genellikle çocukluk çağında başlayan kalıtsal bir enzim eksikliğiyle seyreden bir glikojen depo hastalığıdır. Glikojen depo hastalıklarında glikojeni monosakkaritlere çeviren yolakta enzim eksikliği nedeniyle dokularda glikojen akümüle olur ve hastalığın bulgularına neden olur. Hastalıkta solunum problemleri, kas güçsüzlüğü, beslenme problemleri ve büyüme geriliği görülür. Tanı öykü, fizik muayene, kas biyopsisi, elektromyografi, iskemik önkol testi ve CK düzeyi ile koyulur. Kesin tanı enzim aktivitesinin biyokimyasal analizi ve gen mutasyonudur.

VAKA TAKDİMİ: 2 yaşında erkek hasta aile yardımı için heyet raporu incelemesi sırasında başvurdu. 3günlükken sarılık nedeniyle yatışında hipotonisitesi fark edilen hasta ileri araştırma için yönlendirilmiş fakat aile takibe devam etmemiş. Baş tutması 4 aylıkken, desteksiz oturma 9 aylıkken ve yürüme 15 aylıkken başlamış. 9 aylıkken göz kapaklarında düşüklük, 1y aş civarında ağlama ağlama sırasında boğulayazma, seste çatallaşma ve son 1 aydır katı gıdaları yutmada güçlük tarifliyor. Bronşiyolit ve pnömoni tanıları ile tekrarlayan yatışları mevcut. Soygeçmişinde annenin nedeni bilinmeyen 40günlük erkek ve 3aylık kız çocuk kaybı mevcut. Çocuğun amcasının 35 yaşındaki erkek çocuğu 17 yaşındayken dizatri ve disfoni şikayeti ile kas hastalığı tanısı almış hastalığın adı henüz koyulamamış. Fizik muayenede hipotonik, nörolojik muayenede derin tendon refleksleri hipoaktif, bilateral pupil altı pitozu mevcut. Laboratuvarında kreatinin kinazı normalin iki katı. Hemogram, biyokimya, tiroid fonksiyon testleri, folat, B12, 25-OH D vitamini normal sınırlarda. Yapılan ekokardiyografisi normal. Hasta elektromyografi uyumsuz. Hastadan metabolik hastalık öntanısı ile Özel bir laboratuvara gönderilen tetkiklerinde α -1,4 glukosidaz düşük ve genetik analizinde homozigot c.664G>A(V222M) sonuçlanan hastaya POMPE tanısı koyularak Çocuk Metabolizma hastalıklarına yönlendirildi.

TARTIŞMA: Pompe alfaasid-glukozidaz(asit maltaz) enzim eksikliğiyle seyreden fatal bir metabolik hastalıktır. Hastalığa neden olan 500den fazla genetik mutasyon tanımlanmıştır. Bu mutasyonlar bögeden bölgeye göre değişiklik gösterebilir. Bizim hastamızda tespit ettiğimiz mutasyon Macaristan'da daha önce tanımlanan bir mutasyondur. Hastalık genellikle çocukluk çağında ortaya çıkmakla beraber erişkin dönemde ortaya çıkan formu da vardır. Hastalık progresif generalize kas hipotonisi, kardiyomiyopatiyle seyreder. Hastamızda generalize bir hipotonisite varken, kardiyomiyopati bulunmamaktadır. Ayrıca nedeni bilinmeyen kardeş ölümü ve tanı koyulamamış kas hastalığı olan kuzen öyküsü mevcut.

SONUÇ: Sonuç olarak sütçocukluğu döneminde özellikle nedeni bilinmeyen kardeş ölümü öyküsü olup generalize hipotonisite, pitoz, disfaji ve dizartri ile gelen vakalarda glikojen depo hastalıklarından POMPE akılda tutulmalı ve erken dönemde enzim replasman tedavisiyle olumlu sonuçlar alınabileceği unutulmamalıdır.

Bir Moya Moya Hastasının 15 Yıllık İzlemi

¹Yasemin Denkboy Öngen, ²Muhiddin Bodur, ²Rabia Tütüncü Toker, ²Mehmet Sait Okan, ³Gökhan Öngen

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

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Nöroloji BD. Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji AD. Bursa

GİRİŞ: Moya moya hastalığı willis poligonu ve supraklinoid internal karotid arterin kronik progresif stenoz veya oklüzyonu ile karakterize bir serebrovasküler hastalıktır. Çocuklarda kollateral damarlar çabuk geliştiği için iskemik semptomlar ve epilepsi; yetişkinlerde hemorajik semptomlar ve watershed enfarktler ön plandadır.

OLGU: 17,5 yaşında, doğum ve nöromotor gelişim öyküsü normal hastada ilk kez 2,5 yaşındayken sağ kol ve bacakta güçsüzlük gelişmiş. 2-3 gün sonra tonik kasılmalar başlamış. EEG’de sağda diffüz serebral kortikal fonksiyon bozukluğu, kraniyal MR’da sol periventriküler beyaz cevherde milimetrik boyutta lokoensefalopatik lezyonlar görülmüş. Nöbetleri için karbamazepin tedavisi başlanmış ve migren, epilepsi, MELAS ön tanısı ile kliniğe yatırılan hastada, kraniyal MR anjiyografide Moya Moya Hastalığı ile uyumlu görüntüler saptanması üzerine Moya Moya tanısı konularak kalsiyum kanal blokleri tedavisi başlanmış ve hasta özel eğitime, fizyoterapiye yönlendirilmiştir. İzlemde nöbetlerinin tekrarlamaması ve çekilen EEG’nin normal gelmesi nedeni ile karbamazepin tedavisi azaltılarak kesilmiş. 15 yıllık izlemde konvülsiyon ve yeni iskemik atak gelişmemeyen hastada ilk başvuruda saptanmış olan sol kol ve her iki bacakta kas güçsüzlüğü, yürüme güçlüğü, konuşma bozukluğu şikayetleri devam etti.

TARTIŞMA: Hastamızda ilk kez 2,5 yaşında hemiparezi ortaya çıkmış, daha sonra bunlara tonik kasılmalar eklenmiş, kraniyal MR görüntülemesinde iskemik bulgular ve willis poligonunda inceltme görülerek çekilen MR anjiyografi ile tanı konulmuştur. Bayram ve arkadaşlarının 2015 yılında yaptığı çalışmada 5 Moya Moya hastasının 5 yıllık izlemi sonucunda ilk başvuruda 4 hastada motor defisit, 2 hastada nöbet, 3 hastada hareket bozuklukları, 1 hastada baş ağrısı görülmüş. Tüm hastalara enoksaparin tedavisi başlanmış ve 4 hastada tıbbi tedaviye rağmen nüks görülmüştür.

Hastalık belirtileri 2 yaşından önce başladıysa prognozun oldukça kötü olduğu birçok çalışmada vurgulanmıştır. Medikal tedavide kalsiyum kanal blokerlerinin iskemik atak sıklığını azalttığı, dirençli baş ağrısı ve migrende fayda ettiği gösterilmiştir. Günümüzde serebral kan akımını arttırmaya yönelik cerrahi girişim yöntemleri genel kabul gören tedavi şeklidir. Bu tedavilerden fayda görebilecek ideal hastalar rekürren progresif iskemik olayları olan olgular ve azalmış serebral perfüzyon rezervi olan olgulardır.

SONUÇ: Bu hastalık nadir görülmekle birlikte çocukluk çağındaki önemli bir inme nedenidir ve erken tanı, uygun tedavi planı önem taşımaktadır. Hastamız literatürde Moya Moya tanısı alan hastalar arasında 15 yıl izlemi yapıp bildirilen ilk vakadır.

Serebrovasküler Olay ile Başvuran Olguda Madde Kullanımı

²Mehmet İbrahim Turan, ¹Ece Kayaalp, ¹Emine Özdemir

¹Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Denizli

²Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Denizli

GİRİŞ: Serebrovasküler hastalıklar (SVH), beynin bir ya da birden fazla kan damarının katıldığı patolojik süreçler sonucu oluşan, ani başlangıçlı fokal veya global nörolojik semptomlar olarak tanımlanır. Burada propan gazı inhalasyonu sonrası serebrovasküler olay ile başvuran erkek olgu tartışılmıştır.

OLGU: Obsesif kompulsif davranış bozukluğu nedeniyle 3 yıldır takipli olan hastanın üç gündür konuşamama, sağ kol ve bacakta kas güçsüzlüğü ve his kaybı şikayetleri mevcuttu. Bilinç kaybı, nöbet öyküsü ve travma öyküsü yoktu. Hastanın günde bir paket sigara içme, alkol alımı ve son iki yıldır propan gazı inhalasyonu öyküsü mevcuttu. Hastanın başvurduğu dış merkezde yapılan görüntüleme tetkiklerinde orta serebral arterde infarkt, verteks düzeyinde milimetrik infarkt ve ödem saptanması üzerine tarafımıza yönlendirildi.

Hastanın başvurusunda genel durumu orta, bilinci konfü, letarjik, nörolojik değerlendirmesinde; Glaskow koma skoru:13, fasiyal paralizi mevcuttu. Sağ alt ve üst ekstremitelerde kas gücü 1/5, solda 4/5, sağda babinski lakayt, bilateral alt ekstremitelerde derin tendon refleksleri aktif ve tetkiklerinde özellik yoktu.

Çekilen beyin tomografisinde akut iskemi ile uyumlu geniş hipodens alan izlendi. Difüzyon manyetik rezonans incelemede bu alanda belirgin difüzyon kısıtlılığı izlendi. Hastada trombüs izlenmediğinden antiagregan tedavi planlanmadı. Hastanın mevcut durumunun trombüs kaynaklı olup olmadığının ayırt edilmesi açısından hastaya MR anjiyografi çekildi; “Sol MCAM3 dalı ince kalibrede olup, akut iskemi lehinedir.” olarak yorumlandı. Hastanın daha önce propan gazı inhalasyonu öyküsü olması nedeni ile mevcut durumunun uyuşturucu madde kullanımından kaynaklanabileceği düşünüldü. Hastaya beyin ödemi açısından hipertonic salin tedavisi başlandı. Takibinde genel durumu düzelen, vitalleri stabil olan hasta fizyoterapi planlanarak taburcu edildi.

SONUÇ: Madde kullanımı ve özellikle propan gazı inhalasyonu adolesan yaş grubunda serebrovasküler olay gelişiminin akılda tutulması gereken önemli bir sebebidir.

Çocukluk Çağında Multipl Skleroz

¹Rabia Tütüncü Toker, ¹Muhittin Bodur, ¹MehmetSait Okan

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Anabilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Multipl skleroz(MS) merkezi sinir sisteminde enflamatuvar yanıtın eşlik ettiği, farklı demiyelinizasyon ve akson hasarı alanlarıyla belirgin, kronik bir hastalıktır.

MATERYEL ve METOD: Bu çalışma Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Nöroloji Bilim Dalı polikliniğine Ocak 2006-Ocak 2016 tarihleri arasında başvuran ve Multipl Skleroz tanısı alan ve tedavi başlanan toplam 24 olgunun dosyaları retrospektif değerlendirilmiştir

BULGULAR: Çocuk Nöroloji polikliniğinden MS tanısı alan ve tedavi başlanan 19 olgunun 12'si kız(%63,1), 7'si erkek(%36,8) olarak saptanmıştır, kız/erkek oranı:1,7 olarak saptanmıştır. Olgularda semptomların başlangıç yaşı ortalama 14,11 yıl (3-17,83), ortalama tanı yaşı 15,27 yıl (6,5-18,83), şuanki ortalama yaşı 19,31 yıl (8,41-26,58), ortalama izlem süresi 4,15 yıl (0,83-8,91) olarak saptandı. Ailede MS öyküsü 3 olguda (%15,7) pozitif olarak saptandı. Hastalarımızın başlangıç semptomlarına bakıldığında bunlar tek semptomu olanlar yada çoklu semptomu olanlar şeklindeydi, 10 olgunun (%52,6) motor bulgularla (parezi, pleji), 10 olgunun (%52,6) duyuşal bulgularla (parestezi, hipoestezi), 5 olgunun (%26,3) beyinsapı bulguları (diplopi, nistagmus, vertigo), 1 olgunun(%5,2) serebellar bulgularla (ataksi), 6 olgunun (%31,5) görme bozukluğuyla (optik nörit) ilk başvuru yaptıkları görüldü. Hastaların başvurusundaki MRI bulguları değerlendirildiğinde 15 olguda(%78,9) subkortikal beyaz cevherde, 16 olguda (%84,2) periventriküler beyaz cevherde, 5 olguda (%26,3) serebellum, 6 olguda (%31,5) beyin sapı, 7 olguda (%36,8) medulla spinaliste tutulum izlenmiştir.

SONUÇ: Multipl skleroz tanısında özgül laboratuvar testi yoktur. Tanıda klinik bulgular öncelik taşır. Laboratuvar incelemeleri tanı için destekleyicidir. Nesnel olarak desteklenen veya desteklenmeyen ve en az 24 saat süren nörolojik işlev bozukluğu atak, nörolojik işlev bozukluklarında en az 24 saat süregiden düzelme remisyon, kraniyal MRI, VEP ve benzeri incelemelerde saptanan bozukluklar lezyonun paraklinik kanıtları, beyin omurilik sıvısında oligoklonal band varlığı ve artmış IgG üretimi laboratuvar destek yöntemleri olarak kabul edilmektedir.

PB73 / Nöroloji

Çocukluk Çağında İnme

²Özlem Ünlügedik, ¹*Rabia Tütüncü Toker*, ¹*Muhittin Bodur*,
¹*Mehmet Sait Okan*

¹*Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji Anabilim Dalı, Bursa*

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

GİRİŞ ve AMAÇ: İnme; beyin arter ve venlerindeki ani tıkanıklık ve yırtılma sonucu bölgesel beyin hasarı ve nörolojik kayıpların görüldüğü klinik tablodur. Damarlarda tıkanmaya bağlı gelişen inmeler atardamara bağlı iskemik inme veya 'stroke' (Alı) veya sinovenöz tromboz (SVT) olarak adlandırılırken damarlarda yırtılmaya bağlı gelişen inmeler hemorajik inme (HI) olarak adlandırılır. Amaç çocukluk çağında inmenin başvuru semptomlarının, risk faktörlerini, görüntüleme bulgularını değerlendirmek ve başvuru şikayetleri açısından dikkati arttırmaktır.

GEREÇ ve YÖNTEM: Bu çalışmada Ocak 2010-Aralık 2015 tarihleri arasında 'inme' tanısı ile Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk nöroloji polikliniğinde izlenmiş veya servisinde yatmış olan 30 hasta başvuru şikayeti, olayın ortaya çıktığı yaş, cinsiyet, MTHFR mutasyonu, nörolojik kayıp, antiepileptik kullanımı açısından retrospektif olarak incelendi. Hastalar görüntüleme yöntemleri ile incelenmiştir.

BULGULAR: Bu çalışmada 30 hasta değerlendirilmiştir. Taranan hastaların 19'u (%63.3) erkek, 11'ini(36.7) kız hastalar oluşturmaktadır. Yaş dağılım aralığı 0-18 arasında olup, 23 hasta (76.6) 15 yaş altında idi. Ortalama yaş 8'di. Hastaların 20'inde (%66.6) ven tutulumu gözlenmiş olup ,10'unda (%33.4) arter tutulumu mevcuttu(3 hastada transvers sinüs tutulumu mevcuttu).18 hasta (%60) nöbet şikayeti ile; %20 hasta ekstremitelerde güç kaybı ile başvurmuştu (4 hastada görme bozukluğu ve 2 hastada baş ağrısı şikayeti mevcuttu). 9 hastada EEG bozukluğu mevcuttu. Hastaların 11'i(%35.4) antiepileptik tedavi başlanmıştı. Risk faktörü olarak mthfr mutasyonu taranan hastaların %73.3 'ünde MTHFR mutasyon bozukluğu mevcuttu (3 hastada homozigot)

SONUÇ: Çocuklardaki inmenin risk faktörleri, erişkinlere göre çeşitli farklılıklar gösterir. Çocuklarda serebral tromboz nadir görülen bir hastalıktır. Erken tanı ve predispozan faktörlerin önlenmesi, inmenin tekrarlama riskini azaltacaktır. Günümüzde eski tanısal tekniklerin geliştirilmesi ve yeni tekniklerin uygulamaya girmesiyle tanı açısından epey yol katedilmiştir. İskemik hatta hemorajik inmeli çocukların büyük kısmında bir veya daha fazla risk faktörünün olduğu görülmektedir. İnme çocuklarda ölümcül seyretmesi nedeni ile klinik farkındalığı artmıştır.

Fokal Nöbetle Başvuran Disembriyoplastik Nöroepitelyal Tümör Nadir Bir Olgu

¹Esra Koçyiğit, ²Mehmet Sait Okan, ¹Rabia Tütüncü Toker,
¹Muhittin Bodur, ³Betül Berrin Sevinir, ³Metin Demirkaya,
⁴Hasan Kocaeli, ⁴Özgür Taşkapılıoğlu, ⁵Şahsine Tolunay,
⁵Ayşe Sayar, ¹Enes Turan

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hastalıkları AD, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hastalıkları Çocuk Nöroloji AD,
Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hastalıkları Çocuk Onkoloji BD,
Bursa

⁴Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji AD, Bursa

⁵Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji AD, Bursa

GİRİŞ: Nöbet, çocukluk döneminde en sık görülen nörolojik tablodur. Fokal nöbet ile gelen hastaların yaklaşık %0,02-0,03'ünde SSS tümörleri görülmektedir. SSS tümörler, çocukluk çağında lösemiden sonra en sık görülen ikinci tümördür.

OLGU: 9 yaş erkek hasta doğum öyküsü ve nöromotor gelişimi normal olan hasta 1 aydır her gün olan ve gün içinde tekrarlayan başını ve gözlerini sola çevirme şeklinde kısa süreli nöbetle başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde özellik yoktu, nörolojik muayenesi normal, taraf bulgusu yoktu. Hastanın bakılan göz dibi normaldi. Tam kan sayımı ve biyokimyasal parametreleri normaldi. Çekilen EEG si sol hemisferden kaynaklanan epileptiform anormali olarak sonuçlanmıştı. Hastaya karbamezepin tedavisi başlandı. Çekilen kranial MR'da sol oksipitoparietal yerleşimde T1 serilerinde hipointens, T2 serilerinde hiperintens sinyal yapısında kitle lezyonu tespit edildi. Olgu beyin cerrahisi tarafından glial tümör ön tanısı ile opere edilip kitle total olarak çıkarıldı. Histopatolojik değerlendirilmesi Disembriyoplastik nöroepitelyal (DNET) olarak raporlandı. Operasyon sonrası 15. Günde nöbet geçirmesi nedeniyle fakültemiz acil servisine başvuran hastanın aldığı antiepileptik tedavisi tekrar düzenlendi. Benzodiazepam tedavisi eklendi. İzlemde nöbeti gözlenmeyen hastanın takibi devam etmektedir.

TARTIŞMA: Nöbet, çocukluk ve ergenlik döneminde en sık karşılaşılan nörolojik bozuktur. Nöbetlere neden olan tümörler daha yavaş seyirlidir. Acil servise nöbet ile başvuran çocuk hastaların önemli bir kısmının akut semptomatik nöbet geçirebileceği akılda bulundurularak öykü ve muayeneleri dikkatlice yapılmalı; SSS enfeksiyonları ve akut metabolik bozukluklar ön planda düşünülmeli, SSS tümörleri unutulmamalıdır.

DNET Daumas-Duport tarafından 1988 yılında tanımlanmıştır. WHO sınıflamasına (2000) 'a göre, DNET s nöronal kategorisinde yer almakta, olup Grade I tümördür. Çocuklarda ve genç erişkinlerde görülmektedir. DNET tipik olarak yavaş büyür, invazif değildir hastalar antiepileptiklere dirençli nöbet ile başvurur. Daha çok temporal lobta görülür. En iyi tedavi ise cerrahi rezeksiyondur. Subtotal rezeksiyonlarda, total rezeksiyonlara göre nöbetlerin devam ettiği görülmüştür. Postoperatif nöbet sıklığında en önemli etkenin, tümörün rezeksiyon derecesidir. Total rezeksiyonun nöbetsizlik için en önemli prediktif değer olduğu vurgulanmıştır.

PB75 / Nefroloji

Hemolitik Üremik Sendroma Bağlı İshalli Olgu ve Beklenmedik Bir Durum

¹Hakan Erdoğan, ¹Nevin Kılıç, ¹Gökçe Nur Aşkın

¹Yüksek İhtisas Eğitim Araştırma Hastanesi

OLGU: 2.5 yaşında erkek hasta, 2 gündür olan ishal, kusma şikayeti ile acil servise başvurdu. Laboratuvar tetkiklerinde Hb: 8.4 g/dl, Lökosit: 10.000 /mm³, Plt: 53.000 /mm³, BUN: 41 mg/dl, Kreatinin: 2.6 mg/dl. Yatışının 17. gününde Hemogramında trombosit değerleri normal olduğu halde, Hb değeri 6 g/dl saptandı. Hastaya eritrosit süspansiyonu planlandı. Transfüzyon sırasında olguda solunum sıkıntısı ve hipertansiyon gelişti. Fizik muayenesinde taşipnesi olan olgunun solunum sayısı 70/dk, akciğer dinleme bulguları normaldi. Kan basıncı 105/72 mmHg (<90p), sPO₂ 85 mmHg olarak saptandı. Arteriyel kan gazında pH:7.35, pO₂ 30 mmHg olarak saptandı. Transfüzyon sonlandırıldı. Transfüzyon reaksiyonu düşünülerek antihistaminik ve steroid tedavisi uygulandı ancak klinik bulgularında gerileme olmadı. Transfüzyonun verilme hızı ile ilgili ön yük artışı olasılığı sebebi ile 1 mg/kg furosemid uygulandı, ancak yanıt alınamadı. Akciğer grafisinde kalp gölgesi silinmiş, parakardiyak infiltrasyon saptandı.

Shigatoksin ilişkili hemolitik üremik sendrom (STEC-HUS) tanısı olan olguda taşipnenin transfüzyon sırasında aniden başlaması en dikkat çekici klinik bulgudur. Hastanın taşipnesi ve SpO₂'nin düşük olduğu bu dönemdeki en önemli laboratuvar bulgusu arteriyel kan gazındaki pO₂'nin düşük olmasıydı. Diğer olasılıklar elendikten sonra transfüzyon sırasında gelişen kliniği, Akciğer grafisindeki görünümü ve arteriyel kan gazındaki pO₂'nin düşük olması sebebiyle olguda Transfüzyon ilişkili akciğer hasarı (TRALI) düşünüldü.

YORUM: Transfüzyon ilişkili akut akciğer hasarı (TRALI); plazma veya plazmadan zengin kan ürünlerinin verilmesi ile gelişen, ancak nadir görülen bir transfüzyon komplikasyonudur. Transfüzyon sonrası mortalite ve morbiditenin en önemli sebeplerinden biridir (1) . Bizim vakamızda, transfüzyonu takiben 2. saatte takipne gelişmiş, öncesinde akciğer patoloji olmayan hastanın, akciğer grafisinde parakardiyak bilateral infiltratif görünüm oluşmuştur. Hastanın transfüzyon öncesi ve transfüzyon sırasında yüklenmeye ait klinik ve laboratuvar bulgu saptanmamıştır.

Uygun dozda uygulanan antihistaminik, antiinflamatuvar ve diüretik tedaviye yanıt alınamaması ve solunum sıkıntısı dışında ek bulgunun olmaması, akut hemolitik transfüzyon reaksiyonu ve akut pulmoner ödem tanısını ekarte ettirmiştir. Transfüzyon sonrası tekrarlanan crossmatchte uyumsuzluk saptanmamıştır. Tekrarlayan kan ürünü verilmesinin TRALI riskini arttırdığı uzun zamandan beri bilinmektedir.

SONUÇ: Hemolitik üremik sendrom, sık kan ürünleri tranfüzyonu gerektirebilen bir hastalıktır ve transfüzyonlar esnasında TRALI gelişme riski göz önünde bulundurulmalıdır.

PB76 / Nefroloji

Karbonmonoksit Zehirlenmesiyle Başvuran Ailevi Methemoglobinemili İki Olgu

¹Nesrin Özdiñç Kızılay, ¹Doruk Özbingöl, ²Okan Akacı, ³Melike Evim, ³Birol Baytan, ²Osman Dönmez

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Hematoloji Bilim Dalı

GİRİŞ: Methemoglobinemi, hemoglobindeki iki değerli demirin (Fe⁺⁺) oksidan maddelerle temas sonrası üç değerli (Fe⁺⁺⁺) duruma geçmesiyle oluşur. Oluşan methemoglobin hemoglobin-oksijen dissosiasyon eğrisini sola kaydırarak dokulara daha az oksijen verilmesine yol açar. Methemoglobinemi olgularında kan methemoglobin düzeyleri ile ilişkili değişen derecede siyanoz saptanabilmektedir. Bu yazıda karbonmonoksit (CO) zehirlenmesi nedeniyle acil servisimize getirilen, izlemlerinde klinik bulguları ve karboksihemoglobin düzeyleri düzelmesine rağmen siyanoze görünümeleri ve methemoglobin yüksekliği sebat eden 2 kuzen hastada ailevi methemoglobinemi tartışılmıştır.

OLGU-1: On dört yaş kız olgu, CO zehirlenmesi nedeniyle acil servisimize getirildi. Hastanın ilk muayenesinde genel durumu iyiydi, glaskow skoru 15 olarak saptandı. Muayenede kardiyak veya solunumsal bir patolojiye rastlanmadı. Maske ile oksijen uygulanmasına (8 L/dk) rağmen oksijen saturasyonu: %75 in üstüne çıkmayan hastanın ilk bakılan kapiller kan gazında pH: 7,29, pCO₂: 31,2 mmHg, HCO₃: 15,9mEq/l, COHgb: %7,1 ve methemoglobin: %6,2 saptandı.

OLGU-2: On yaş erkek olgu diğer kuzeni ile birlikte CO zehirlenmesi nedeniyle acil servise getirildi. Hastanın ilk muayenesinde genel durumu iyi, glaskow skoru 15 olarak saptandı. Fizik muayenede kardiyak veya solunumsal bir patoloji saptanmadı. Maske ile oksijen uygulanmasına (8 L/dk) rağmen oksijen saturasyonu: %55 in üstüne çıkmayan hastanın ilk bakılan kapiller kan gazında pH: 7,40, pCO₂: 30 mmHg, HCO₃: 20,4mEq/l COHb: %7,1 ve methemoglobin: %12,2 saptandı.

Her iki hastanında genel durumları iyi, vital bulguları stabil ve kangazında COHgb düzeyleri normal olmasına rağmen siyanoze görünümüleri, oksijen saturasyon düşüklüğü ve methemoglobin yükseklikleri devam etti. İkinci olgunun daha sonra acil servise gelen annesinden alınan ayrıntılı anamnezde anne tarafındaki bir çok aile bireyinin yüz, dudaklar ve parmakların mor renkte olduğu ve hiçbir şikayetleri olmadan yaşadıkları öğrenildi. Hastaların elektrokardiyografi ve ekokardiografisi normal saptandı. Rutin laboratuvar incelemelerinde biyokimyasal veya hematolojik patoloji saptanmadı. Her iki hastayada maske ile oksijen verilmesine rağmen siyanoze görümlerinde düzelme olmadığı için doksijen tedavileri sonlandırıldı. Genel durumları iyi, vital bulguları stabil olan her iki olguda ailevi idiyopatik methemoglobinemi (AİM) düşünüldü ve takip önerisiyle taburcu edildiler.

TARTIŞMA ve SONUÇ: Klinikte methemoglobinemi konjenital veya akkiz nedenlere bağlı olarak ortaya çıkmaktadır. Akkiz methemoglobininin çocuklardaki en sık nedenleri başta lokal anestezi ilaçlar olmak üzere CO zehirlenmesi, sülfonamidler ve nitrat içeren sebzelerdir. AİM ise ilk defa 1943 yılında İngiliz bir ailenin iki bireyinde tarif edilmiştir. AİM'nin 3 alt tipi mevcuttur. Otozomal resesif kalıtım gösteren sitokrom b5 redüktaz enzim eksikliği AİM'li olguların birçoğundan sorumlu tutulmaktadır. Yine otozomal resesif kalıtım gösteren sitokrom b5 eksikliği ise bugüne kadar sadece 1 vakada tanımlanmıştır. AİM'nin üçüncü alt tipi hemoglobin M (Hb M) hastalığı olarak bilinir ve otozomal dominant geçiş göstermektedir. Bu hastalığın oluşumunda hemoglobini oluşturan globinin alfa ve beta zincirlerindeki mutasyonlar rol oynamaktadır. Sunduğumuz bu olguların aile ağacında kuşak atlamadan benzer fenotipte bireylerin var olması bize öncelikle otozomal dominant geçişli Hb M hastalığını düşündürmüştür. Hastaların genetik analizleri planlanmıştır.

Sonuç olarak; çocukluk çağında methemoglobinemi çoğu kez akkiz sebeplere bağlı olarak ortaya çıkmaktadır. Ancak nadiren de olsa ailevi nedenlerle ortaya çıkabileceği unutulmamalıdır.

Renal Transplantasyon Sonrası Tacrolimus Kullanımına Bağlı Psödotümör Serebri Gelişen İki Olgu

¹Merve Topçu, ¹Meltem Kaya, ²Okan Akacı, ³Muhittin Bodur, ²Osman Dönmez

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

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

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

GİRİŞ: Psödotümör serebri (PTS) intrakranial basınç artmasıyla birlikte baş ağrısı, görme alanı kaybı ve papil ödemi ile karakterize bir sendromdur. Bu yazıda böbrek nakli yapılan ve tacrolimus kullanırken PTS gelişen 2 olgu sunulmuştur.

OLGU-1: Hemolitik üremik sendroma sekonder KBY nedeniyle anneden böbrek nakli yapılan 15 yaşındaki kız olgu böbrek naklinden 14 ay sonra son bir haftadır var olan baş ağrısı, bulantı-kusma ve çift görme yakınması ile başvurdu. Bu dönemde tacrolimus, mycophenolate mofetil ve prednizolon almaktaydı. Yapılan fizik muayenesinde ağırlık 35 kg (<3p), boy 132 cm(<3p), kan basıncı 120/80 mmHg (3-25p) olarak saptandı. Halsiz görünümde olan olgunun, sağ gözde içe kayma ve dışa bakış kısıtlılığı görüldü. Laboratuvarında Hb 11.2 g/dl, sedimentasyon 28 mm/h, CRP <1.8 mg/dl, üre 34 mg/dl, kreatinin 1.1 mg/dl, diğer biyokimyasal parametreler normal değerlerde bulundu. Tacrolimus kan düzeyi 4 ng/dl (N:3-8) olarak saptandı. Yapılan MRG 3. ve yan ventrikülerde genişleme mevcuttur, ancak aktif bir hidrosefali görünümü saptanmadı, kafa içi basınç artışına bağlı olarak serebellar tonsillerin ektopiye uğradığı düşünülmektedir olarak yorumlandı. Hastaya asetozolamid tedavisi başlandı. Yatışının 7. gününde tansiyon yüksekliği, bradikardisi ve şiddetli baş ağrısı devam eden hastanın papil stazi bulguları devam etmesi üzerine tacrolimus kesilerek tedaviye azatiopurin eklendi. Bu tedavi değişikliğini takiben yatışının 10. gününden sonra hastanın nörolojik bulgularında düzelme olduğu görüldü ve hasta hiçbir sekel kalmaksızın hasta taburcu edildi.

OLGU-2: Reflü Nefropatisine sekonder KBY nedeniyle babadan preemtif renal transplantasyon yapılan 10 yaşındaki erkek hasta nakilden 10 ay sonra son 2 gündür olan ishal ve başağrısı şikayetleriyle başvurdu. Nakil sonrası idame tedavi olarak tacrolimus, mycophenolic asit ve prednizolon almaktaydı. Yapılan fizik muayenesinde ağırlık 37kg (50p), boy 134cm (50p), kan basıncı 110/90 mmHg (3-25p) olarak saptandı. Laboratuvar değerlerinde Hb 11g/dl, CRP 2.02 mg/dl, üre 33mg/dl, kreatinin 0.85mg/dl, diğer biyokimyasal parametreler normal değerlerde bulundu. Tacrolimus kan düzeyi 4.1 ng/dl (N:3-8) olarak saptandı. Non-spesifik AGE'i olan olgunun başağrısı, halsizlik ve uyku hali olması nedeniyle yapılan göz dibi incelemesinde bilateral optik disk sınırları silik ve kabarık olarak olarak bulundu. Kranial görüntülemesinde herhangi bir bulguya rastlanmayan olgu PTS olarak değerlendirildi. Hastanın almakta olduğu tacrolimus tedavisi kesilerek siklosporin-A başlandı. Siklosporin-A tedavisi başladıktan 4 gün sonra hastanın klinik bulguları geriledi ve hasta taburcu edildi.

SONUÇ: Renal transplantasyon uygulanan ve tacrolimus içeren tedavi protokolü alan olgularda baş ağrısı, çift görme, strabismus gibi bulgular olması durumunda PTS de akla gelmeli ve tedavideki gecikmenin görme kaybına yol açacağı unutulmamalıdır.

Karbamazepin İntoksikasyonunda Karbon Hemoperfüzyonun Etkinliği: Olgu Sunumu

¹Serpil Korkmaz, ¹Özlem Ünlügedik, ¹Alper Tunga Özbek, ²Okan Akacı, ²Osman Dönmez

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

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

GİRİŞ: Karbamazepin (KZ), günümüzde oldukça sık olarak kullanılan antiepileptik bir ajandır. İlacın kolay ulaşılması ve yaygın kullanım alanı nedeniyle KZ ile zehirlenmeler acil servislerde sık karşılaşılan, yaşamı tehdit eden bir durumdur. KZ zehirlenmelerinde nörolojik ve kardiyak yan etkiler en acil sorunlardır. İlacın plazma proteinlerine yüksek oranda bağlanması nedeniyle hemodiyaliz tedavisi KZ zehirlenmelerinde etkili değildir. Bu olgu sunumunda suicidal amaçlı yüksek doz KZ aldıktan sonra acil servimize getirilen ve karbon hemoperfüzyon yapıldıktan sonra kliniğinde dramatik olarak düzelme olan bir olgu sunulmuştur.

OLGU: On yedi yaşında kız hasta acil servisimize 112 vasıta ile konuşmada bozulma çift görme ve takiben uyku hali şikayetleriyle getirildi. Fizik muayenesinde bilinci konfü olan hastanın kooperasyonu ve oryantasyonu yoktu. Pupilleri izokorik ve fiks dilate idi, ışık refleksi bilateral alınıyordu. Hasta kasılarak anlamsız el kol ve vücut hareketleri yapmaktaydı. Gönderilen toksikasyon panelinde karbamazepin düzeyi 33 mg/L (n: 4-12 mg/L) olarak geldi. Aile detaylı olarak sorgulandığında hastanın evde dedesinin nevalji sebebiyle karbamazepin 300 mg'lık tabletlerden kullandığı öğrenildi. Hastaya nazogastrik sonda takılarak mide lavajı yapıldı ancak aspiratta ilaç partikülü olmadığı görüldü. Hastaya aktif kömür tedavisi (1g/kg) verildi, hidrasyonu sağlandı ve idrar çıkışını izlemek için mesane kateterizasyonu uygulandı. Hastanın izleminde nörolojik bulguların devam etmesi ve serum KZ düzeyinin yüksek olması nedeniyle 11F femoral diyaliz kateteri takılarak 45 dakika karbon hemoperfüzyon uygulandı. Hemoperfüzyon sonrası hastanın klinik durumu hızla düzeldi. KZ düzeyi 24,6 mg/L bulundu. Olgunun 48 saat sonra kontrol KZ düzeyi 10,9 mg/L bulundu. Psikiyatri Anabilim dalı ile konsülte edilen hasta major depresyon tanısı ile tedavisi başlanarak taburcu edildi.

TARTIŞMA: KZ'ne bağlı akut doz aşımalarında görülen semptom ve bulgular doza bağımlıdır ve serum düzeyleri ile orantılıdır. Semptomlar sıklıkla nörolojiktir ve gastrointestinal sistemden emilim süresine bağlı değişiklikler gösterir. 20 mg/kg üzerinde alınan miktarlarda semptomlar genellikle nörolojik (ataksi, nistagmus, midriyazis, hareket bozuklukları, antikolinerjik toksidrom) iken, 50 mg/kg üzerindeki dozlarda santral sinir sistemi depresyonu bulguları(bilinç kaybı, koma, nöbet) ve kardiyotoksikite (EKG'de minör değişiklikler) görülmektedir. Serum konsantrasyonu 40 mg/L üzerinde olduğunda ise genellikle fatal seyretmektedir. Hastamızda alınan doz tam olarak bilinmemektedir. Ancak serum KZ düzeyinin yüksek olması nedeniyle böyle bir hastada nörolojik semptomların yanı sıra takiben intübasyon gerektirecek düzeyde santral sinir sistemi depresyonu riski nedeniyle erken dönemde hemoperfüzyon uygulanmıştır. Hemoperfüzyon uygulaması, hastamızda gelişmesi muhtemel kalıcı santral sinir sistemi yan etkilerini önlemiş ve hastanın yoğun bakım ünitesinde kalış süresini en azda tutmuştur.

SONUÇ: Akut KZ zehirlenmeleri doza bağlı semptomlar oluşturmaktadır. Alınan ilaç miktarı, ölçülen serum KZ düzeyi ve hastada saptanan semptom ve bulgular tedavide belirleyicidir. Tekrarlayan dozlarda aktif kömür ve erken dönemde uygulanacak olan karbon hemoperfüzyon hayat kurtarıcıdır.

PB79 / Nefroloji

Ellis Van Creveld Sendromulu Bir Hastada IgA Nefropatisi: Olgu Sunumu

¹*Serpil Korkmaz*, ¹*Nuray Kurt*, ¹*Teslime Ersoy Kuzucu*, ²*Okan Akacı*,
²*Osman Dönmez*

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

²*Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Bursa*

GİRİŞ: Bir kondroektodermal displazi olan Ellis Van Creveld sendromu otozomal resesif geçişli, sıklığı yaklaşık 1/7.000.000 olarak bildirilen nadir bir hastalıktır. EVC sendromu, kısa uzuvlu cücelik, el bilek kemiklerinde malformasyonlar, polidaktili, tırnaklarda distrofi, yarık damak-dudak ve kalp malformasyonları ile karakterizdir. Hastalıktan sorumlu EVC geni 4.kromozomun kısa kolunda (4p16) yer almaktadır. Bu olgu sunumunda PRES sendromu ile yoğun bakıma yatırılan ve ileri tetkikleri sonucunda IgA nefropatisi tanısı konulan EVC sendromlu bir olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU: EVC sendromu tanısı ile takipli olan hasta tarafımıza, aynı gün başlayan sendeleme, baş ağrısı, şuur bulanıklığı, görme kaybı ve akabinde nöbet geçirme şikayetleriyle tarafımıza başvurdu. Çekilen kraniyal MRG’de foramen magnumda şiddetli stenoz ve oksipital lobda PRES ile uyumlu görünüm saptanan hasta yoğun bakım ünitesine alınarak sodyum nitroprussid infüzyonu başlandı. Hipertansiyonu kademeli olarak düşen hastanın iv tedavisi kesilerek oral tedavisi düzenlendi. Nefrotik düzeyde proteinürisi sebat eden hastanın böbrek biyopsisi IgA nefropatisi ile uyumlu olarak bulundu.

SONUÇ: EVC tanısı klinik semptom ve bulguların tanınmasına dayanır. Moleküler tanıda yapılabilmektedir. Vakaların prognozunu respiratuar ve kardiyak problemler belirler. EVC Sendromunun klinik spektrumu iyi belirlenememiştir ve literatürde bildirilen EVC’lu olgu sayısı oldukça azdır. Sunduğumuz bu olgu literatürde EVC ile birlikte IgA nefropatisinin birlikte olduğu ilk vaka olma özelliğini taşımaktadır.

Solunum Sıkıntısı Şikâyeti Olan 3 Aylık Bebekte Jarcho Levin Sendromu: Olgu Sunumu

**¹Muhammet Hamza Halil Toprak, ²Özlem Ünlügedik, ¹Fahrettin Uysal,
¹Özlem Mehtap Bostan, ³Tahsin Yakut, ¹Ergün Çil**

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji BD, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik ABD, Bursa

GİRİŞ: Jarcho Levin Sendromu, vertebra ve kostalarda eksiklik ve yapısal anomalilerin bulunduğu ve solunum sıkıntısına sebep olan nadir görülen bir sendromdur.

OLGU: 3 aylık kız hasta. Özgeçmişinde doğumdan sonra solunum sıkıntısı nedeniyle 25 gün Yenidoğan Yoğunbakım Ünitesinde yatış öyküsü mevcut. Taburculuktan 2 ay sonra solunum sıkıntısı şikayetiyle başka bir merkeze götürülmüş. Burada yapılan Ekokardiyografide Pulmoner Hipertansiyon saptanan hasta tarafımıza yönlendirilmiş. Fizik muayenede sol hemitoraksta yalnızca 3 adet Kosta ele geliyordu. Sol hemitoraks küçüktü ve “Yengeç Görünümü” mevcuttu. Akciğerlerde bilateral krepitan ralleri vardı. Dispne ve taşipne mevcuttu. Pulmoner odakta 2/6 şiddetinde sistolik üfürüm duyuluyordu. Çekilen Akciğer Grafisinde solda yalnızca 3 kosta görüldü. Yapılan Ekokardiyografide sağ boşluklar ve pulmoner arter geniş izlendi. Pulmoner arter ortalama basıncı artmıştı. İnteratriyal septumda küçük sekundum bir ASD vardı. Bu bulgularla hastaya primer pulmoner hipertansiyonu dışlamak amacıyla kateter anjiyografi yapıldı. Anjiyografide ana pulmoner arter basıncı sistolik 46 mmHg, diyastolik 11 mmHg ve ortalama 25 mmHg idi. Sağ ventrikül basıncı 50 mmHg olarak ölçüldü. Bu sonuçlarla hastada sekonder pulmoner hipertansiyon düşünülerek Torax BT çekildi. Torax BT’de sol hemitoraksta 4. ve 5. ile 8. 9. ve 10. kostalarda füzyon izlendi. 6. ve 12. kotsalar izlenmedi. 7. Kosta rudimenterdi. Vertebralarda multipl anomaliler ve akciğer parankiminde yaygın atelektaziler vardı.

Bu bulgularla hastaya Jarcho Levin Sendromu tanısı kondu. Hastaya pulmoner hipertansiyon tedavisi başlandı. Takiplerinde solunum sıkıntısı gerileyen hasta ayaktan izleme alınarak taburcu edildi.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Jarcho-Levin sendromu vertebral agenezi, kelebek vertebra, kama vertebra, hipoplastik vertebra, hemivertebra ve kostovertebral füzyon defektlerinin sık görüldüğü bir sendromdur. Buna nöral tüp defektleri (NTD), kardiyak, renal ve gastrointestinal anomaliler de eşlik edebilir. Bu sendromun, ve spondilokostal dizostoz olmak üzere iki alt tipi vardır. Spondilotorasik dizostozun prognozu daha kötüdür ve vakaların çoğu solunum yetmezliği ya da enfeksiyon nedeniyle kaybedilmektedir.

Lenfomalı Hastalarda Tedavi Seyrinde Gelişen Avasküler Nekroz

¹Salih Güler, ¹Metin Demirkaya, ¹Betül Sevinir, ²Zeynep Yazıcı,
³Bartu Sarısözen

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi Anabilim Dalı, Bursa

GİRİŞ ve AMAÇ: Femur başı avasküler nekrozu (AVN); femur başını besleyen damarların tıkanması veya farklı nedenlerle femur başına yeterli kan ulaşamaması sonucunda femur başında gelişen osteonekroza verilen isimdir. AVN, kortikosteroid tedavisinin iyi bilinen bir komplikasyonudur. Etiyolojik faktörler, travmatik olan ve olmayan olarak iki temel gruba, travmatik olmayan faktörler de oldukça geniş bir alt gruba ayrılırlar. Hodgkin dışı lenfoma (NHL) nedeniyle kortikosteroidli kemoterapi protokolü alan ve AVN gelişen iki olgu sunulmuştur.

OLGU 1: Ondört yaşında erkek hasta solunum sıkıntısı nedeniyle başvurdu. Mediasten kitlesi saptanan hastanın tru-cut biyopsisinin histopatolojik değerlendirmesi NHL olarak raporlandı. Evreleme tetkikleri sonrası evre 3 olarak değerlendirildi ve BFM-NHL 95 protokolüne göre kemoterapisi başlandı. Hastaya protokole göre kümülatif steroid dozu, metil prednizolon 2400 mg/m², deksametazon 300 mg/m² kullanıldı. İdame tedavi başlangıcında her iki kalçada ağrı, topallama şikayetleri gelişti. Pelvis direk grafisi bilateral AVN ile uyumlu idi. Manyetik rezonans görüntülemeleri “bilateral femur başlarında deformasyon, şişlaşma, skleroz ve demarkasyon hattı mevcuttur. Bulgular avasküler nekroz ve buna sekonder kronik değişiklikler olarak değerlendirilmiştir” şeklinde raporlandı. Cerrahi olarak tenotomi ve dekompresyon uygulandı. İdame kemoterapisini tamamlayan hasta tedavisiz remisyonda izlenmektedir. AVN’ye bağlı olarak sol bacakta kısıklık ve yürüme bozukluğu ile izlenmektedir.

OLGU 2: Onbeş yaş erkek hasta, boyunda kitle nedeniyle başvurdu. Muayene ve tetkikler sonrası yapılan biyopsi sonucu “T hücreli Hodgkin dışı lenfoma” olarak raporlandı. BFM-NHL 95 standart risk grubu protokolü başlandı. Hastaya protokole göre kümülatif steroid dozu, metil prednizolon 2400 mg/m², deksametazon 300 mg/m² kullanıldı. İdame tedavisi sırasında sağ diz ve her iki kalçada ağrı, topallama şikayetleri gelişti.

Pelvis direk grafisi “Her iki femur başının sferik formunda bozulma, her iki femur başında skleroz ve lüsensi artışı mevcuttur, femur boyunları kalınlaşmıştır. Bulgular bilateral avasküler nekroz ile uyumlu olarak değerlendirilmiştir” şeklinde raporlandı. Cerrahi olarak dekompresyon uygulanan hasta halen remisyonda ve idame tedavisi almaktadır. Hastanın operasyon sonrası ağrıları geçmekle beraber halen yürüme bozukluğu devam etmektedir.

SONUÇ: Avasküler nekroz geniş bir klinik spektrumda karşımıza çıkabilir. Hastalar asemptomatik olabileceği gibi kemik ağrısı, fonksiyon kaybı gelişebilir ve total eklem replasmanına ihtiyaç duyulabilir. Bu nedenle steroid tedavisi uygulanan hastalarda AVN gelişebileceği bilinmelidir.

Atipik Prezantasyon ve Yerleşimli Germ Hücreli Tümör: Olgu Sunumu

¹Metin Demirkaya, ¹Salih Güler, ¹Betül Sevinir, ¹Cansu Turan,
²Erdal Eren, ³Nizamettin Kılıç

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Germ hücrelerinin göçü sırasında yolda kalan veya farklı bölgelere göç edenlerinin malign transformasyonu ile gonad dışı germ hücre tümörleri (GHT) gelişir. Gonad dışı yerleşimde en fazla presakral bölge olmak üzere orta hat yerleşimi sıktır. Daha az sıklıkla yerleşim yerleri boyun, ön mediasten, retroperiton, beyin, kalp, farinks ve plevradır. Kliteromegali ile başvuran ve atipik yerleşimli GHT tanısı alan olgu sunulmuştur

OLGU: Üç yaş kız hasta 2 aydır gelişen, labium majus ve perine bölgesinde şişlik, kliteromegali nedeniyle başvurdu. Başvurudaki fizik muayenesinde genital bölgede klitoris belirgin şekilde büyük, diğer sistem muayeneleri normaldi. Laboratuvar incelemelerinde albumin:5.0 gr/dl, Laktat Dehidrogenaz:459 IU/L, Sodyum:139 mmol/L, Potasyum:4.12 mmol/L idi. Hormonal tetkiklerinde LH:0.03 mIU/mL, FSH:2.3 mIU/mL, estradiol:<10 pg/mL, progesteron:0.1 ng/mL, 17-OH progesteron: 0.354 ng/mL, total testosteron: < 0.45 ng/mL, androstenedion: <0.30 ng/mL, DHEA-SO4: 3 µg/dL, ACTH:31.9 pg/mL ve ACTH uyarı testi normaldi. Tümör belirteçlerinden AFP:1255 ng/mL, β-HCG:<2 ng/mL saptandı. Yapılan yüzeyel doku ultrasonografisinde (USG) klitoris belirlen hipervasküler olduğu ve boyut artışı saptanırken, batin USG normaldi. Abdomen manyetik rezonans görüntülemesi "klitoriste belirgin büyümeye yol açan, simfizis pubis altından geriye doğru uzanan, arkada levator ani kaslarına dayanan 45x27x29 mm boyutunda, kontrast tutan ve içinde nekroz alanları olan yumuşak doku kitlesi izlendi. Hormonal tetkikleri normal olan, virilizasyon bulguları gözlenmeyen hastanın kliteromegalisinin kitle nedeniyle geliştiği ve AFP yüksekliği nedeniyle de germ hücreli tümör olabileceği düşünüldü. Kitleden alınan biyopsinin histopatolojik değerlendirmesi GHT olarak raporlandı. Toraks BT'sinde her iki akciğerde değişik loblarda dağınık yerleşimli nodüller metastaz olarak değerlendirildi. Hastaya kemoterapi başlanarak takibe alındı.

SONUÇ: GHT'ler en sık ilk 3 yaşta veya 12 yaş üzerinde görülür ve yaklaşık olarak 2/3'ü ekstragonadal yerleşim gösterir. Çocukluk çağı GHT'lerinin çoğunda alfa-fetoprotein (AFP) ya da human koryonik gonadotropin (HCG) salgılanır. Bu serum tümör belirleyicilerinin gerek tanı gerekse hastalığın takibinde önemi büyüktür.

Hodgkin Lenfomalı Bir Olguda Paraneoplastik Nefrotik Sendrom

¹Salih Güler, ¹Metin Demirkaya, ¹Betül Sevinir, ²Osman Dönmez, ²Okan Akacı, ³Hülya Öztürk Nazlıoğlu

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Paraneoplastik sendrom, tümör yükü, invazyonu veya metastaz ile doğrudan ilgili olmayan ancak tümörden salgılanan hormonlar, büyüme faktörleri, sitokinler ve tümör antijenleri gibi tümör hücresi ürünlerin salgılanmasından kaynaklanan klinik belirtilerden oluşur. Çocukluk çağı kanselerinde paraneoplastik nefrotik sendrom nadirdir. Hodgkin lenfoma (HL) tanısı alan ve eş zamanlı nefrotik sendrom saptanan hasta sunulmuştur.

OLGU: 13 kız hasta öksürük, bacaklarda ve göz kapaklarında şişlik nedeni ile başvurdu. Fizik muayenesinde sağ supraklavikular bölgede 3x3 cm, sağ aksiller bölgede 2x3cm lenfadenopati, göz altlarında (++), pretibial (+++) ödemi vardı. Akciğer grafisi ve toraks BT'de ön mediasten kitlesi mevcuttu. Laboratuvar tetkiklerinde; ESR: 79 mm/h, total protein:4,5 gr/dl, albumin:1,5 gr/dl, total kolesterol:380 mg/dl, trigliserid:182mg/dl saptandı. Tam idrar tetkikinde protein: +++, protein atılımı: 370 mg/m2/saat idi. Batın ultrasonografisinde barsak ansları arasında minimal sıvı görüldü, organomegali yoktu. Supraklavikuler bölgedeki lenf nodundan yapılan biyopsi sonucu nodüler sklerozan tip klasik HL olarak raporlandı. Hastaya kemoterapi başlandı [Adriamisin, bleomisin, vinblastin, dakarbazin (ABVD)] başlandı. Kemoterapi sonrası şikâyetleri gerileyen hastanın ödemleri ve proteinürisi kayboldu. Kemoterapi sonrası radyoterapi alan hasta halen remisyonda ve izlemine devam edilmektedir.

SONUÇ: Nefrotik sendrom, HL'li çocuklarda nadir görülen bir paraneoplastik durumdur. Primer hastalığın remisyonu ile nefrotik sendromun da düzeleceği bilinmelidir.

Germ Hücre Tümörlü Olguların Özellikleri ve Tedavi Sonuçları

¹Salih Güler, ¹Metin Demirkaya, ¹Betül Sevinir, ²Nizamettin Kılıç, ²M.Emin Balkan, ²İrfan Kırıštoğlu, ¹Utku Aygüneş, ³Ulviye Yalçınkaya

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahi Anabilim Dalı, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Bursa

AMAÇ: Germ hücreli tümör (GHT) tanısı alan hastaların genel özellikleri, yaşam analizleri ve sağkalıma etkili faktörlerin değerlendirilmesi amaçlandı.

HASTALAR ve YÖNTEM: 1998-2014 yılları arasında merkezimizde GHT tanısı alan hastalar retrospektif olarak değerlendirildi. Klinik ve laboratuvar verileri, uygulanan tedavi, sağkalım ve prognostik faktörler belirlendi.

BULGULAR: 102 (40 erkek, 62 kız) hastanın tanıda ortalama yaşı 62,37 (3 gün - 213 ay) aydı. Erkek/kız oranı 0.64 bulundu. Hastaların tümör yerleşimine göre dağılımı; 52 (%50,9) gonad, 39 (%38,2) sakrokoksigeal, 2 (%1,9) gonad dışı abdomen, 2 (%1,9) mediasten, 3 (%2,9) intrakranial, 4 (%3,9) diğer bölgelerde idi. Olguların %18,6 sı (n=19) antenatal usg ile, %50 (n=51) si kitle ile, % 6,8 (n=7) i rastlantısal, % 24,5 (n=25)'i ise nonspesifik şikayetler nedeni ile yapılan incelemelerle tanı aldı. İlk tanıda hastaların %82,3 (n=84)'üne total eksizyon, %6,8 (n=7)'ine subtotal eksizyon, %10,7 (n=11) sine biyopsi yapıldı. Bakılabilen hastalarda preoperatif AFP değerleri %49 (n=50) hastada yaş aralığına göre normalden yüksek, %24,5 (n=25) hastada ise normaldi. Patoloji sonucuna göre %52,9 (n=54) hasta malign, %47 (n=48) hasta benign tanı aldı. Histopatolojiye göre hastaların dağılımı; matür teratom %47 (n=48), immatür teratom %9,8 (n=10), endodermal sinüs tümörü %20,5 (n=21), embriyonel karsinom %5,8 (n=6), mikst tip %5,8 (n=6), germinom %10,7 (n=11) idi. Tanı anında %82,3 (n=84) hastada metastaz yokken, %17,6 (n=18) hasta metastatikti. Tüm hastalara cerrahi tedavi uygulanırken, malign olan 46/54 hasta cerrahi sonrası kemoterapi, başlangıçta benign tanı alan 1 hasta ise nüks sonrası kemoterapi aldı. 4 hastaya ise aynı zamanda radyoterapi uygulandı. Hastaların %9,8 (n=10) inde farklı zamanlarda nüks görüldü. Hastaların %85,2 (n=87)'i sağ ve izlemde, %5,8 (n=6)'i izlemsiz, %8,8 (n=9)'i ise kaybedildi.

Malign GHT tanısı alan hastalarda 2 yıllık genel yaşam hızı (OS) %91, olaysız yaşam hızı (EFS) %89 saptandı. Tanı anında metastatik olan hastalarda OS %75 iken, non-metastatik olanlarda %97 idi.

SONUÇ: GHT çocukluk çağı tümörlerinin %2-3 kadarını oluşturmaktadır. Tümör belirteçleri tanı ve takipte yol göstericidir. Cerrahi ve endike olan vakalarda kemoterapi ile yaşam oranları yüksektir.

PB85 / Onkoloji

Karında Dev Kitle Nedeni: Over Kisti

¹Salih Güler, ¹Metin Demirkaya, ¹Utku Aygüneş, ¹Betül Sevinir, ¹Abdullah Akçil, ²Hasan Doğruyol

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahi Anabilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Karın içi kitleler, özellikle retroperitoneal bölgedekiler, büyük boyutlara ulaşınca kadar gözden kaçabilir. Karın şişliği nedeniyle başvuran ve çok büyük boyutlarda kitle saptanan iki hasta sunuldu.

OLGU 1: Onyediyi yaş kız hasta iki ay önce başlayan karında şişlik yakınması ile başvurdu. Fizik muayenesinde karın sol tarafta yumuşak kıvamlı kitle palpe edildi, diğer sistem muayeneleri normaldi. Laboratuvar değerlendirmesinde hemogram ve biyokimya değerleri normaldi. Tümör belirteçleri AFP:3,27 u/μL, β-HCG <1,2 u/μL, CEA: 1,24ng/mL, CA-125: 17,8u/mL, Ca 19-9: 8u/mL saptandı. Yapılan USG’de batın üst kadrandan mesane üst komşuluğuna kadar uzanım gösteren yaklaşık 143x72x132 mm boyutlarında kalın cidarlı anekoik kistik kitle saptandı. Manyetik rezonans görüntülemesinde sol over parankimi izlenmedi, pelvik fossayı dolduran, suprapubik bölgeye uzanan 20x15x9 cm, solid komponenti olmayan, septasız kistik lezyon olarak tanımlandı. Çocuk cerrahisi tarafından sol dev over kistine laparoskopik enukleasyonu uygulandı. Histopatolojisi seröz kistadenofibrom olarak raporlandı. Hasta sorunsuz izlenmektedir.

OLGU 2: Onaltı yaş kız hasta, yaklaşık 1 yıldır karında şişlik yakınması mevcuttu ve son bir ayda şikayetinde artış olması nedeniyle başvurdu. Fizik muayenesinde tüm batını dolduran ve sınırı net belirlenemeyen, ağrısız kitle palpe edildi. Laboratuvar değerlendirmelerinde hemogram ve biyokimya değerleri normaldi. Tümör belirteçleri AFP: 1,85 u/μL, β-HCG < 1,2 u/μL bulundu. Batın US’de epigastrium düzeyinden başlayıp pelvise kadar tüm batını dolduran kistik kitle saptandı. Yapılan MRI’da pelvik fossayı dolduran üst abdomene doğru uzanan tamamı inceleme alanına girmeyen kistik lezyon olarak raporlandı. Çocuk cerrahisi tarafından sağ overden kaynağını alan tüm batını dolduran 30x40 cm kistik kitle eksize edildi. Histopatolojisi “seröz epitelle döşeli basit kist” olarak raporlandı. Hastamız sorunsuz izlenmektedir.

SONUÇ: Over kistleri sık görülmekle beraber dev boyutlara ulaşanları nadirdir. Kistin lokalizasyonu, büyüklüğü ve basısına bağlı olarak hastalar akut batın tablosu ile başvurabilir. Karındaki pür kistik kitlelerde benign hastalıklar ön plandadır. Cerrahi ve kitlenin histopatolojik değerlendirilmesi ile kesin tanıya gidilebilir.

İNDEKS

A

Abdullah Akçıl.....	197
Abdurrahman Akgün	152, 153
Adalet Meral Güneş	77, 79, 138
Ahsen Karagözlü Akgül.....	99
Ali Bozdağ	112
Ali Gül	35
Ali Haydar Turhan	105
Alper Tunga Özbek	185
Alperen Salihoğlu	79
Arif Gürpınar.....	101
Aslan Babayiğit.....	105
Atila Giray.....	144
Ayça Aydoğan	60
Aydın Çağaç.....	81
Ayla Günlemez	103
Ayşe Engin Arısoy	103, 111
Ayşe Ören	58
Ayşe Sayar	177
Ayşegül Otuzbir.....	124, 125, 133

B

Bahri Elmas	52
Barbaros Oral.....	97
Bartu Sarısözen.....	190
Bayram Ali Dorum	83, 85, 87, 91, 93, 95, 99, 101, 107
Behzat Özkan.....	147
Benhur Şirvan Çetin	117
Berna Şeker Yılmaz	62, 64, 71
Betül Berrin Sevinir	177
Betül Sevinir	140, 156, 190, 192, 194, 195, 197
Betül Sözeri	164
Birol Baytan	77, 79, 181
Buket Dalgıç.....	138
Bülent Kaptan.....	114
Burcu Cebeci.....	105

C

Canan Ersoy.....	158
Candan Dönmez	42
Cansu Turan.....	192
Cansu Yılmaz.....	85, 87, 154, 156
Celal Mete Karakurum	60
Çetin Aydın.....	136
Çiğdem Aydoğmuş	109
Cüneyt Erdoğan	158

D

Demet Can	147, 165
Demet Hafizoğlu.....	109
Demet Oğuz	103
Deniz Kör	64
Derya Altay..	35, 124, 125, 127, 129, 131
Derya Bulut.....	62, 64
Diclehan Orhan	136
Dilcan Kotan Dünder	168
Dilek Bingöl Aydın	168
Dilek Özkök	147
Döne Kılıç	164
Doruk Özbingöl.....	181
Durmuş Doğan	150, 158

E

Ece Kayaalp	172
Edip Ünal	160, 162
Elif Söbü	69, 148, 150, 154, 156, 158
Emin Sami Arısoy.....	103, 111
Emine Kürt.....	52
Emine Özdemir.....	172
Enes Salı ...	112, 117, 119, 121, 122, 123
Enes Turan	177
Erdal Eren	57, 69, 148, 150, 154, 156, 158, 192
Eren Çağan	58
Ergün Çil.....	188
Esra Deniz Papatya Çakır	57
Esra Koçyiğit	177

12. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

F

F. Derya Bulut	71
Fahrettin Uysal	39, 79, 107, 188
Fatih Mete	152, 153
Fatma Gümrük	73, 75
Fatma Kocaeli	107
Ferah Budak	133
Filiz Hazan	164
Funda Çipe	109

G

Gökçe Çıplak	114
Gökçe Nur Aşkın	179
Gökhan Büyükkale	105
Gökhan Öngen	170
Gökhan Orcan	138, 142
Gonca Karataş Karakuş	62
Gülay Ceylaner	64
Gürcan Men	81

H

H. Ayşegül Otuzbir	35, 136, 142
Hakan Aylanç	114
Hakan Erdoğan	179
Halil Sağlam	33, 55, 66, 68, 148, 150, 154, 156, 158
Halil Sağlam,	69
Hasan Doğruyol	197
Hasan Karakurt	165
Hasan Kocaeli	177
Hasan Önal	153
Hatice Dilek Can Gökalp	150
Hilal Özkan	83, 85, 87, 89, 91, 93, 95, 97, 99, 101
Hilal Özkan	107
Hülya Öztürk Nazlıoğlu	194
Hüseyin Anıl Korkmaz	147

I

İlhan Altan	73, 75
İpek Güney Varal	89, 91, 97
İrem Erdem Atak	42

İrfan Kırıştioğlu	136, 195
Irmak Tanal Şambel	117, 144

K

Kaan Demirören	53, 135
Kadir Babaoğlu	111
Kenan Haspolat	160, 162
Kerem Öztürk	107
Kevser Üstün Elmas	83

M

M.Emin Balkan	195
Macit Gültekin	138, 142
Mehmet Emre Selvi	81
Mehmet İbrahim Turan	172
Mehmet Sait Okan	170, 175, 177, 174
Mehmet Türe	109
Melek Yıldız	152, 153
Melike Evim	181
Melike Sezgin Evim	77, 79, 138
Meltem Kaya	145, 183
Merih Çetinkaya	105
Merve Topçu	119, 183
Metin Demirkaya	140, 156, 177, 190, 192, 194, 195, 197
Muhammet Hamza Halil Toprak	188
Muhittin Bodur ...	170, 174, 175, 177, 183
Murat Deveci	111
Murat Soner Çirkinoğlu	116
Mustafa Hacımustafaoğlu	117, 119, 121, 122, 123

N

N. Ülkü Şahin	35, 39, 133, 136, 138, 140, 142
Nagihan Tarıkçı	116
Necati Taşkın	152, 153
Necmi Çekin	62
Neşe Özkayın	114
Neslihan Önenli Mungan	62, 64, 71
Nesrin Ceylan	135
Nesrin Gülez	164

Nesrin Özdiñ Kızılay	45, 181
Nesrin Uğraş	140
Neval Mutlu	152, 153
Nevin Kılıç	58, 179
Nihal Karadaş	165
Nihal Olgaç Dünder	167
Nihat Sapan	37, 144, 145
Nilgün Bahar	62
Nilgün Erkek	60
Nilgün Köksal	83, 85, 87, 89, 91, 93, 95, 99, 101, 107
Nilüfer Ülkü Şahin	55, 124, 125
Nizamettin Kılıç	192, 195
Nur Birgit	77
Nuray Kurt	187
Nurbanu Tapan	112

O

Oğuz Dursun	60
Okan Akacı	42, 45, 181, 185, 187, 194
Okan Akacı	183
Ömer Akçağıl	152, 153
Ömer Tarım	69, 148, 150, 154, 156, 158
Ömer Yerci	136
Öner Özdemir	168
Onur Bağcı	85, 87, 89, 91, 97, 101, 107
Onur Kaygısız	45
Orhan Görükmez	109
Osman Dönmez	42, 45, 181, 183, 185, 187, 194
Özden Gündüz	81
Özen Öz Gül	158
Özgür Aldemir	57
Özgür Taşkapılıoğlu	177
Özlem Bostan	39
Özlem Erten	160, 162
Özlem Kayabey	111
Özlem Mehtap Bostan	188
Özlem Sert	60
Özlem Ünlügedik	123, 175, 185, 188

P

Pamir Gülez	147, 164
Pelin Doğan	89, 91, 97
Pınar Gençpınar	167
Pınar Şişman	158
Püren Özudoğru	60

R

Rabia Tütüncü Toker	170, 174, 175, 177
Ramadan Özmanevra	81
Ruken Yıldırım	160, 162

S

S. Ahmet Uçaktürk	57
Saadet Akarsu	127, 129
Sabahattin Karakaya	33, 99
Şahin Erdöl	33, 55, 66, 68, 69
Şahsine Tolunay	177
Salih Güler	190, 192, 194, 195, 197
Samim Samim Özen	57
Sara Şebnem Kılıç Gültekin	109
Seda Semerci Yılmaz	105
Selim Öncel	103
Semanur Taşkın	81
Şenay Mengi	58
Serhan Küpeli	71
Serkan Filiz	109
Serpil Korkmaz	101, 185, 187
Sevgi Mir	42
Sevil Dorum	33, 55, 66, 68, 69
Sian Ellard	148
Solmaz Çelebi	112, 117, 119, 121, 122, 123
Şükrü Çekiç	37, 109, 144, 145
Şule Ünal	73, 75
Süleyman Gönkek	64

T

Tahsin Yakut	109, 188
Taner Özgür	35, 39, 55, 124, 125, 133, 136, 138, 140, 142

12. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Tanju Başarır Özkan	35, 39, 55, 124, 125, 133, 136, 138, 140, 142
Taylan Çelik.....	112, 117, 119, 121, 122, 123
Teoman Akçay	152, 153
Teslime Ersoy Kuzucu	119, 187
Tuğçe Kaltar	64
Tuğrul Dönmez.....	81
Turan Bayhan.....	73, 75
U	
Uğur Deveci.....	127, 129, 131
Uğur Özdağlı	114
Uğur Yakut	93

Uluç Yiş	167
Ulviye Yalçınkaya	195
Utku Aygüneş	77, 79, 195, 197
Y	
Yağmur Simge Sever	112
Yakup Canitez.....	37, 144, 145
Yaşar Doğan	127, 129, 131
Yasemin Denkboy Öngen	95, 170
Yeşim Güleç-Aslan.....	48, 50
Z	
Zeynep Gizem Ergün Özdel.....	150
Zeynep Yazıcı	101, 190

Notlar

This image shows a full page of white paper with horizontal dashed lines, typical of primary-ruled notebook paper. The lines are evenly spaced and run across the width of the page. There are no margins, text, or other markings on the paper.

This image shows a full page of a handwriting practice worksheet. It consists of multiple rows of horizontal dashed lines spaced evenly apart, providing a guide for letter height and placement. The background is plain white, and there are no margins or additional markings.