

13. ULUDAĞ PEDIATRİ KIŞ KONGRESİ

**12 – 15 Mart 2017
Bursa - Uludağ**

Kongre Programı ve Bildiri Özetleri

İçindekiler

Önsöz	4
Düzenleme Kurulu	5
Bilimsel Program	6
Sözel Sunum Programı	16
Poster Sunum Programı	19
Sözel Bildiri Özetleri	33
Poster Bildiri Özetleri	57
İndeks	155

ÖNSÖZ

Değerli Kongre Üyeleri,

Uludağ Pediatri Kış Kongresi'nde sizinle tekrar birlikte olmaktan mutluluk duyuyoruz. Uludağ'ın heyecan verici atmosferinde Pediatri ailesini buluşturmak, yoğun bilimsel program içinde bilgi ve deneyimlerimizi paylaşmak en büyük amacımızdır. Bu yıl on üçüncü 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

13. Uludağ Pediatri Kış Kongresi Başkanı

DÜZENLEME KURULU

KONGRE BAŞKANI

Prof. Dr. Nihat Sapan

KONGRE BAŞKAN YARDIMCISI

Prof. Dr. Tanju Özkan

KONGRE SEKRETERİ

Prof. Dr. Osman Dönmez

KONGRE DÜZENLEME KURULU ÜYELERİ

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

Prof. Dr. Mehmet Okan

Prof. Dr. Ömer Tarım

Prof. Dr. Ergün Çil

Prof. Dr. Mustafa Hacimustafaoğlu

Prof. Dr. Nilgün Köksal

Prof. Dr. Adalet M. Güneş

Prof. Dr. Şebnem Kılıç

Prof. Dr. Özlem Bostan

Prof. Dr. Solmaz Çelebi

Prof. Dr. Birol Baytan

Doç. Dr. Halil Sağlam

Doç. Dr. Hilal Özkan

Doç. Dr. Metin Demirkaya

Doç. Dr. Erdal Eren

Doç. Dr. Yakup Canitez

BİLİMSEL PROGRAM

12 Mart 2017, Pazar

A Salonu

- 17:00 - 17:30 Açılış Töreni
- 17:30 - 18:30 **ÇOCUKLARDA İSTİSMAR PROBLEMİ**
Oturum Başkanları: Prof. Dr. Betül Berrin Sevinir,
Prof. Dr. Ömer Tarım
- Çocuk istismarı, klinik**
Prof. Dr. Betül Ulukol
- Ergende istismar**
Prof. Dr. Orhan Derman
- 18:30 - 19:30 **AÇILIŞ KONFERANSI**
- Dünden bugüne savaşta çocuklar**
Prof.Dr. Nejat Akar
- 19:30 - 21:30 **Akşam Yemeği**

13 Mart 2017, Pazartesi

A Salonu

- 07:30 - 08:00 **SÖZEL SUNUMLAR**
- Oturum Başkanları:** Prof. Dr. Nihat Sapan,
Prof. Dr. Betül Berrin Sevinir
- 08:00 - 09:00 **PANEL / NÖROLOJİ**
PROF. DR. ÖZGEN ERALP OTURUMU
Oturum Başkanları: Prof. Dr. İbrahim Ildırım, Prof. Dr. Mehmet Okan
- Hipotonik çocuk**
Doç. Dr. Coşkun Yazar
- Hipotonik çocuk**
Doç. Dr. Kürşat Bora Çarman
- 09:00 - 10:00 **PANEL / NEFROLOJİ**
PROF. DR. SEVGİ MİR OTURUMU
Oturum Başkanları: Prof. Dr. Sevgi Mir, Prof. Dr. Osman Dönmez
- Olgularla idrar yolu enfeksiyonları ve güncel tedavisi**
Prof. Dr. İlmay Bilge

Çocuklarda nefrolityazis ve güncel tedavi

Prof. Dr. Pelin Ertan

10:00 - 10:30

Kahve Arası

10:30 - 11:30

PANEL / NEFROLOJİ

PROF. DR. SEVİNÇ EMRE OTURUMU

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Sevinç Emre, Prof. Dr. Osman Dönmez

Olgularla nefrotik sendrom ve güncel tedavi

Doç. Dr. Nur Canbolat

Olgularla akut nefritik sendrom ve güncel tedavi

Doç. Dr. Önder Yavaşcan

11:30 - 12:30

PANEL / GASTROENTEROLOJİ

SIK RASTLANAN GİS SEMPTOMLARI

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Turgut Özeke, Prof. Dr. Reha Artan

Karın ağrısı ile gelen çocuğa yaklaşım

Prof. Dr. Deniz Ertem

Kusmayla gelen çocuğa yaklaşım

Prof. Dr. Raşit Yağcı

İshalle gelen çocuğa yaklaşım

Prof. Dr. Funda Özgenc

12:30 - 13:30

Öğle Yemeği

13:30 - 14:30

PANEL / ALLERJİ

PROF. DR. REMZİYE TANAÇ OTURUMU

Oturum Başkanı: Prof. Dr. Remziye Tanaç, Prof. Dr. Nermin Güler

Besin allerjileri

Prof. Dr. Nihat Sapan

Olgularla inek sütü allerjisi

Prof. Dr. Figen Gülen

14:30 - 15:30

PANEL / HEMATOLOJİ

DEMİR EKSİKLİĞİ ANEMİ TANİ VE TEDAVİSİ: NE ZAMAN PO, NE ZAMAN IV DEMİR?

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Ümran Çalışkan, Prof. Dr. Ünsal Günay

Demir eksikliği tanısı

Prof. Dr. Özcan Bör

Oral tedavi mi yoksa IV tedavi mi?

Prof. Dr. Erol Erduran

15:30 - 16:00

Kahve Arası

16:00 - 17:15

PANEL / YENİDOĞAN

YENİDOĞANIN SIK RASTLANAN PROBLEMLERİ

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Nilgün Köksal,

Prof. Dr. Fahri Ovalı

Neonatal sepsiste tanı ve tedavi yaklaşımı

Doç. Dr. Merih Çetinkaya

İndirekt hiperbilüribinemili yenidoğana yaklaşım

Doç. Dr. Sinan Uslu

Hipoksik iskemik ensefalopatide tedavi yaklaşımı

Prof. Dr. Şule Yiğit

17:15 - 18:30

PANEL / YENİDOĞAN

TERM VE PRETERM BEBEKTE DOLAŞIM PROBLEMLERİ

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Nilgün Kültürsay,

Prof. Dr. Betül Acunaş

Term ve preterm bebekte hipotansiyona yaklaşım

Prof. Dr. Mete Akisü

Term ve preterm bebekte hipertansiyona yaklaşım

Doç. Dr. Hilal Özkan

Siyanotik yenidoğana yaklaşım

Prof. Dr. Ayhan Taştekin

18:30 - 19:30

POSTER SUNUMU

Prof. Dr. Bülent Şekerel,

Prof. Dr. Orhan Derman,

Doç. Dr. Coşkun Yazar,

Doç. Dr. Kürşat Bora Çarman,

Prof. Dr. Pelin Ertan,

Doç. Dr. Nur Canbolat,

Doç. Dr. Önder Yavaşcan,

Prof. Dr. Reha Artan,

Prof. Dr. Deniz Ertem,

Prof. Dr. Raşit Yağcı,

Prof. Dr. Funda Özgenç,

Prof. Dr. Nejat Akar,

Prof. Dr. Abdullah Bereket,

Prof. Dr. Remziye Tanaç,

Prof. Dr. Figen Gülen,
Prof. Dr. Afig Berdeli,
Prof. Dr. Ümran Çalışkan,
Prof. Dr. Özcan Bör,
Prof. Dr. Erol Erduran,
Prof. Dr. Mehtap Yazıcıoğlu,
Prof. Dr. Zeynep Tamay

19:30 - 21:30

Akşam Yemeği

21:30 - 22:00

“Geleneksel Türk Süsleme Sanatımız: Kaatı”
Dilek Erim Aydemir

13 Mart 2017, Pazartesi

B Salonu

10:30 - 11:30

PANEL / HEMATOLOJİ
ADOLESANDA UZAMIŞ MENSTRUASYON

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Nejat Akar, Prof. Dr. Halil Sağlam

Endokrin gözüyle

Doç. Dr. Erdal Eren

Hematolog gözüyle

Doç. Dr. Melike Sezgin Evim

11:30 - 12:30

KONFERANS / ENDOKRİN

Oturum Başkanı: Doç. Dr. Halil Sağlam

İntrauterin büyüme geriliği: İzlem ve prognoz

Prof. Dr. Abdullah Bereket

12:30 - 13:30

Öğle Yemeği

13:30 - 14:30

KONFERANS / NEFROLOJİ
GENETİK TANI

Oturum Başkanı: Prof. Dr. Sevcan Bakkaloğlu

Çocuk nefroloji ve romatolojide genetik tanı

Prof. Dr. Afig Berdeli

14:30 - 15:30

PANEL / ALLERJİ

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Mehtap Yazıcıoğlu,
Doç. Dr. Yakup Canitez

Atopik dermatit tedavide önemli noktalar

Prof. Dr. Mehtap Yazıcıoğlu

Hereditær angioödem

Prof. Dr. Zeynep Tamay

15:30 - 16:00

Kahve Arası

16:00 - 17:15

**PANEL / ALLERJİ
ÇOCUKLUK ÇAĞINDA ASTİM**

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Nihat Sapan, Prof. Dr. Bülent Şekerel

Tanı ve ayırıcı tanı

Prof. Dr. Nermin Güler

Tedavi

Prof. Dr. Bülent Şekerel

17:15 - 18:30

SÖZEL SUNUMLAR

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Mustafa Hacımustafaoğlu,
Prof. Dr. Ömer Tarım

14 Mart 2017, Salı

A Salonu

07:30 - 08:00

SÖZEL SUNUMLAR

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Tanju Başarır Özkan,
Prof. Dr. Osman Dönmez

08:00 - 09:00

TELEKONFERANS / ENDOKRİN

Oturum Başkanı: Prof. Dr. Ömer Tarım

Gecikmiş puberte

Prof. Dr. Ali Kemal Topaloğlu

09:00 - 10:00

**PANEL / ENDOKRİN
ENDOKRİN ACİLLER**

Oturum Başkanı: Prof. Dr. Abdullah Bereket, Doç. Dr. Erdal Eren

Hipokalsemi

Prof. Dr. Murat Aydın

Hipoglisemi

Prof. Dr. Bilgin Yüksel

10:00 - 10:30

Kahve Arası

10:30 - 11:30

**PANEL / GASTROENTEROLOJİ - ALLERJİ
PROF. DR. FÜGEN ÇULLU ÇOKUĞRAŞ OTURUMU**

BESİN ALLERJİLERİ YAKLAŞIM YÖNETİM

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Fügen Çullu Çokuğraş,
Prof. Dr. Tanju Başarır Özkan

Gastroenteroloji gözüyle

Doç. Dr. Buket Dalgıç

Allerji gözüyle

Prof. Dr. Haluk Çokuğraş

11:30 - 12:30

KONFERANS / ONKOLOJİ

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Betül Berrin Sevinir,
Doç. Dr. Metin Demirkaya

Langerhans hücreli histiositoz, sağlam çocuktaki yüzleri
Prof. Dr. Ceyda Karadeniz

13:30 - 14:30

KONFERANS / GASTROENTEROLOJİ

DOĞADAN SAĞLIĞA ARMAĞAN: PROBİYOTİKLER

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Raşit Yağcı,
Prof. Dr. Tanju Başarır Özkan

Anne sütü, mikrobiota ve immün sistem ilişkisi

Prof. Dr. Ayşe Selimoğlu

14:30 - 15:00

Kahve Arası

15:00 - 16:30

KONFERANS / ENFEKSİYON

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

Akut gastroenteritler: Ayırıcı tanı ve yönetim

Prof. Dr. Gönül Tanır

KONFERANS / ENFEKSİYON

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

**Rekürren solunum yolu enfeksiyonlarına yaklaşım, değerlendirme
ve yönetimi**

Prof. Dr. Ali Bülent Cengiz

16:30 - 18:00

KONFERANS / ENFEKSİYON

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Ali Bülent Cengiz, Prof. Dr. Ateş Kara

Probiyotik nedir, ne değildir?

Prof. Dr. Ener Çağrı Dinleyici

KONFERANS / ENFEKSİYON

Oturum Başkanları: Prof. Dr. İbrahim Ildırım, Prof. Dr. Solmaz Çelebi

Gelecek aşılar

Prof. Dr. Ateş Kara

18:00 - 19:00

POSTER OTURUMU

Prof. Dr. Şule Yiğit,
Prof. Dr. Nermin Güler,
Prof. Dr. Nilgün Kültürsay,
Prof. Dr. Betül Acunaş,
Prof. Dr. Ayhan Taştekin,
Prof. Dr. Murat Aydın,
Prof. Dr. Bilgin Yüksel,
Doç. Dr. Buket Dalgıç,
Prof. Dr. Ceyda Karadeniz,
Doç. Dr. Balahan Makay,
Prof. Dr. Ayşe Selimoğlu,
Prof. Dr. Kadir Koçak,
Prof. Dr. Demet Can,
Prof. Dr. Bülent Karadağ,
Prof. Dr. Gönül Tanır,
Prof. Dr. Ali Bülent Cengiz,
Prof. Dr. Cemşit Karakurt,
Prof. Dr. Dolunay Gürses,
Prof. Dr. Ener Çağrı Dinleyici

20:00 - 22:00

Gala Yemeği

14 Mart 2017, Salı

B Salonu

09:00 - 10:00

AKILCI İLAÇ KULLANIMI

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Nihat Sapan,
Prof. Dr. Mustafa Hacımustafaoğlu

Akılcı ilaç kullanımı
Prof. Dr. Sinan Çavun

11:30 - 12:30

KONFERANS / ROMATOLOJİ

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Osman Dönmez,
Prof. Dr. Sara Şebnem Kılıç

Çocuklarda iskelet ve kas ağrılarına yaklaşım
Doç. Dr. Balahan Makay

Çocuklarda vaskülite yaklaşım (Olgu bazlı sunum)
Prof. Dr. Erbil Ünsal

12:30 - 13:30

Öğle Yemeği

13:30 - 14:30

KONFERANS / GÖĞÜS HASTALIKLARI

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Haluk Çokuğraş,
Prof. Dr. Kadir Koçak

Akciğer mikrobiomu
Prof. Dr. Demet Can

Olgularla çocuk göğüs hastalıkları
Prof. Dr. Bülent Karadağ

14:30 - 15:00

Kahve Arası

15:00 - 16:30

PANEL / KARDİYOLOJİ

Oturum Başkanı: Prof. Dr. Ergün Çil

Olgularla kalp yetmezliği ve tedavisine güncel yaklaşım
Prof. Dr. Cemşit Karakurt

Akut romatizmal ateşte güncel kılavuz
Prof. Dr. Dolunay Gürses

Olgularla ritim bozuklukları ve tedavisi
Prof. Dr. Özlem M. Bostan

16:30-18:00

KONFERANS / İMMUNOLOJİ

Oturum Başkanı: Prof. Dr. Sara Şebnem Kılıç

IVIG tedavisi

Doç. Dr. Ferah Genel

15 Mart 2017, Çarşamba

A Salonu

09:00 - 09:45

GENÇ PEDIATRİSTLER ULUDAĞ - ALLERJİ PANELİ

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Nihat Sapan, Uzm. Dr. Şükrü Çekiç

Hangisi astım – Olgular

Uzm. Dr. Yasin Karalı

Astımda ayırıcı tanı

Uzm. Dr. Şükrü Çekiç

09:45 - 10:30

GENÇ PEDIATRİSTLER ULUDAĞ - NEFROLOJİ PANELİ

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Salim Çalışkan,
Prof. Dr. Caner Kabasakal

Olgularla hematüriye yaklaşım

Uzm. Dr. Okan Akacı

Böbrek yetersizliğinde olgularla ilaç kullanımı

Uzm. Dr. Berfin Uysal

10:30 - 11:00

Kahve Arası

11:00 - 11:45

GENÇ PEDIATRİSTLER ULUDAĞ – GASTROENTEROLOJİ PANELİ

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Tanju Başarır Özkan,
Doç. Dr. Ömer Faruk Beşer

Gastroenteroloji - Olgular

Uzm. Dr. Ülkü Şahin

Gastroenteroloji - Olgular

Uzm. Dr. Taner Özgür

11:45 - 12:15

ÖDÜL ALAN BİLDİRİLERİN SUNUMU

12:15 – 12:30

KAPANIŞ OTURUMU

15 Mart 2017, Çarşamba

B Salonu

- 09:00 - 09:30 **HEMŞİRELİK OTURUMLARI
KONFERANS**
Oturum Başkanı: Doç. Dr. Nurcan Özyazıcıoğlu
- Pediatride kliniklerinde ve yoğun bakım ünitelerinde hasta ve çalışan güvenliği**
Uzm.Hem. Yüksel Karademirler
- 09:30 - 10:00 **PANEL
GÜVENLİ HASTA BAKIMINDA TEKNOLOJİK YENİLİKLER VE
HEMŞİRELİK BİLİŞİMİ**
Oturum Başkanı: Uzm.Hem. Fatma Düzgün
- Klinik karar destek sistemleri**
Hem. Merve Gültekin
- Elektronik kılavuzlar**
Hem. Gülay Demircan
- Hemşireliğin geleceğine yolculuk**
Hem. Kübra Yıldız
- 10:30 - 11:00 **Kahve Arası**
- 10:45 - 11:15 **KONFERANS**
Oturum Başkanı: Uzman Hemşire Muazzez Altay
- Hemşirelikte klinik uygulama ve iletişim becerileri**
Pedagog Tülay Özer
- 11:15 - 11:45 **KONFERANS**
Oturum Başkanı: Hem. Nuray Ciğerdelen
- Teknolojinin oluşturduğu etik sorunlar ve sağlık çalışanlarının sorumlulukları**
Doç. Dr. Nurcan Özyazıcıoğlu

**13. ULUDAĞ PEDIATRİ KIŞ KONGRESİ
SÖZLÜ BİLDİRİ PROGRAMI**

13.03.2017, PAZARTESİ 07:30 - 08:00 A SALONU OTURUM BAŞKANLARI: Prof. Dr. Nihat Sapan, Prof. Dr. Betül Berrin Sevinir		
SUNUCU	BİLDİRİ BAŞLIĞI	SÜRE
Şükrü Çekiç	Çocukluk Çağı Kronik Ürtikerinde Etiyolojik Faktörlerin İncelenmesi	07:30 - 07:38
Utku Aygüneş	Çocukluk Çağında Kemik Tümörleri ve Tümör Benzeri Lezyonlar	07:38 - 07:46
Gülşah Kalay	Çocukluk Çağı Kanserlerinde Tanı Alma Süresinin Değerlendirilmesi	07:46 - 07:54

13.03.2017, PAZARTESİ 07:30 - 08:00 B SALONU OTURUM BAŞKANLARI: Prof. Dr. Adalet Meral Güneş, Prof. Dr. Sara Şebnem Kılıç		
SUNUCU	BİLDİRİ BAŞLIĞI	SÜRE
Vahdet Görmez	Talasemi Majör Tanısı Almış Çocuk ve Ergenlerde Psikiyatrik Tanı ve İntiharın Değerlendirilmesi	07:30 - 07:38
Balahan Makay	Artmış Vücut Kitle İndeksi Juvenil İdiopatik Artrit İçin Bir Risk Faktörü Müdür?	07:38 - 07:46
Birol Baytan	Hastanede Yatan Çocuk Hastalarda Tromboz Sıklığı ve Nedenleri (Tek Merkez-10 Yıllık Veri)	07:46 - 07:54

13.03.2017, PAZARTESİ 17:15 - 18:00 B SALONU OTURUM BAŞKANLARI: Prof. Dr. Mustafa Hacımustafaoğlu, Prof. Dr. Ömer Tarım		
SUNUCU	BİLDİRİ BAŞLIĞI	SÜRE
Ulaş Emre Akbulut	Çocuklarda Alkolik Olmayan Yağlı Karaciğer Hastalığı İle MCP-1, CCR-2, ABCA1, IL-17A Gen Polimorfizmleri Arasındaki İlişki	17:15 - 17:23
Şahin Erdöl	Türk Hipofosfatazyalı Olguların Klinik ve Genetik Bulguları	17:23 - 17:31
Özlem Bilgiç	Aripiprazol İle Başarılı Şekilde Tedavi Edilen Trikotilomani Olgusu Serisi	17:31 - 17:39
Nazan Kaymaz	Pre-konsepsiyonel Folik Asit Kullanımının Çocukta Dikkat Eksikliği ve Hiperaktivite Bozukluğu Gelişimine Etkisi	17:39 - 17:47

14.03.2017, SALI 07:30 - 08:00 A SALONU OTURUM BAŞKANLARI: Prof. Dr. Tanju Başarır Özkan, Prof. Dr. Osman Dönmez		
SUNUCU	BİLDİRİ BAŞLIĞI	SÜRE
Mehmet Ağın	Çölyak Hastalığı Olan Olgularda, Helicobacter Pylorinin Sıklığı, Klinik, Histopatoloji ve Laboratuvar Değerleri Üzerine Etkisi	07:30 - 07:38
Nesrin Özdiñ Kızılay	Preterm Yenidoğanlarda Akut Böbrek Hasarının Erken Belirtici Olarak NGAL Etkinliği ve Risk Faktörlerinin Belirlenmesinin Önemi	07:38 - 07:46
N.Ülkü Şahin	Karaciğer Yetersizliği Olan Çocuk Hastalarda Seçici Plazma Değişimi İle Destek Tedavisinin Önemi	07:46 - 07:54

14.03.2017, SALI 07:30 - 08:00 B SALONU OTURUM BAŞKANLARI: Prof. Dr. Ergün Çil, Prof. Dr. Nilgün Köksal		
SUNUCU	BİLDİRİ BAŞLIĞI	SÜRE
Şahin Kalkan	Beslenmeden Nekrotizan Enterokolit Gelişen Prematüre Bebeklerde Risk Faktörlerinin Belirlenmesi	07:30 - 07:38
Rabia Tütüncü Toker	Konvülsif Status Epileptikus Olgularımızın Değerlendirilmesi	07:30 - 07:38
Taner Özgür	Ülseratif Kolit Aktivasyonu İle Ortalama Trombosit Hacmi ve Trombosit Dağılım Genişliği Arasındaki İlişki	07:38 - 07:46

13. ULUDAĞ PEDIATRİ KİŞ KONGRESİ POSTER SUNUM PROGRAMI

POSTER TARTIŞMASI

13 Mart 2017, Pazartesi, Saat: 18:30 – 19:30

**Oturum Başkanları: Prof. Dr. Bülent Şekerel, Prof. Dr. Orhan Derman,
Doç. Dr. Coşkun Yazar**

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

1. Allerjik Yakınmalarla Başvuran Okul Öncesi Çocuklarda Ev Tozu Duyarlılığı
Selçuk Yazıcı, Soner Güneş, Melike Kurtuluş Çokboz, Özlem Kemer,
Gülce Baranlı, Sezin Aşık Akman, Demet Can
2. Konjenital Hipotroidi Ve Normal C1inhibitör'lü(Tip3) Herediter Anjiödem Birlikteliği
Olan 2 Erkek Kardeş: Olgu Sunumu
Şahika Baysun, Zafer Arslan
3. Çocukluk Çağında Astım Kontrol Testinin Aylara Göre Değişimi
Başak Ceylan Demirbaş, Şükrü Çekiç, Yasin Karalı, Yakup Canitez, Nihat Sapan
4. Atipik Hışıltı İle Başvuran Süt Çocuğunda Vasküler Ring Anomalisi
Şükrü Çekiç, S. Nilay Tığrak, Yasin Karalı, Yakup Canitez, M. Hamza Toprak,
Fahrettin Uysal, Nihat Sapan
5. Opere Kraniofaringiomalı Bir Olguda Gelişen DRESS Sendromu
Şükrü Çekiç, Pınar Kudretoğlu, Yasin Karalı, Yakup Canitez, Nihat Sapan
6. Semilobar Holoprozonsefali ve Adipsik Hipernatremi: Olgu Sunumu
Özgecan Demirbaş, Okan Akacı, Elif Söbü, Erdal Eren, Osman Dönmez,
Ömer Tarım

POSTER TARTIŞMASI

13 Mart 2017, Pazartesi, Saat: 18:30 – 19:30

**Oturum Başkanları: Prof. Dr. Pelin Ertan, Doç. Dr. Kürşat Bora Çarman,
Doç. Dr. Nur Canbolat**

7 – 8 – 9 – 10 – 11 – 12 numaralı posterlerin poster başında tartışılması

7. Çocukluk Çağında Hiperinsülinemik Hipogliseminin Nadir Bir Nedeni:
Dumping Sendromu
Gülsün Özlem Ay Sert, Elif Söbü, Özgecan Demirbaş, Erdal Eren, Ömer Tarım
8. Dykens Hiperfaji Anketinin Çocuk Ve Ergenelerde Türkçe Geçerlilik ve Güvenilirlik
Çalışması
Gönül Çatlı, Sezer Acar, Ayhan Abacı, Erdal Eren, Hakan Baydur,
Melih Kaan Sözmén
9. Anormal Uterin Kanama İle Başvuran Adölesanların Retrospektif
Özgecan Demirbaş, Erdal Eren, Elif Söbü, Halil Sağlam, Ömer Tarım
10. Adölesan Dönemde Müllerian Anomalisi Olan Olguların Değerlendirilmesi
Elif Söbü, Cansu Turan, Özgecan Demirbaş, Erdal Eren, Halil Sağlam,
Ömer Tarım
11. Psöartroz İle Tanı Alan Bir NF Olgusu
Gizem Ezgi Şen, Erdal Eren, Elif Söbü, Özgecan Demirtaş, Ömer Tarım
12. İnsülin Bağımlı Diyabetin Nadir Bir Nedeni: Wolcott Rallison Sendromlu İki Kardeş
Elif Söbü, Erdal Eren, Özgecan Demirbaş, Halil Sağlam, Ömer Tarım

POSTER TARTIŞMASI

13 Mart 2017, Pazartesi, Saat: 18:30 – 19:30

**Oturum Başkanları: Prof. Dr. Reha Artan, Prof. Dr. Deniz Ertem,
Doç. Dr. Önder Yavaşcan**

13 – 14 – 15 – 16 – 17 – 18 numaralı posterlerin poster başında tartışılması

- 13.** Renal Transplantasyon Sonrası Azatioprin Kullanımına Bağlı Gelişen Pansitopeni: Bir Olgu Sunumu
Seval Nayman, Teslime Ersoy Kuzucu, Serpil Korkmaz, Okan Akacı, Melike Sezgin Evim, Birol Baytan, Adalet Meral Güneş, Osman Dönmez
- 14.** Çocuk Periton Diyaliz Uygulamalarında Tekrarlanan Eğitimin Önemi
Nuray Aydın Çiğerdelen, Ayfer Meydan, Nesrin Özdiñ Kızılay, Okan Akacı, Osman Dönmez
- 15.** Periton Diyalizi Yapılan Çocuk Hastalarda Mekanik Komplikaşyonlar
Okan Akacı, Nuray Aydın Çiğerdelen, Ayfer Meydan, Nesrin Özdiñ Kızılay, Osman Dönmez
- 16.** Verapamil Zehirlenmesi Olan Bir Çocuk Hasta: Kalsiyum Kanal Blokerleriyle Zehirlenmelere Yaklaşım
Sıdika Gizem Erdal, Fatma Kocael, Okan Akacı, Muhammed Hamza Toprak, Osman Dönmez
- 17.** Periton Diyaliz Yapan Çocuklarda Sosyo Ekonomik Kültürel Düzeyin Peritonit Gelişimi Üzerine Olan Etkisi
Nuray Aydın Çiğerdelen, Ayfer Meydan, Nesrin Özdiñ Kızılay, Okan Akacı, Osman Dönmez
- 18.** Çoklu Tetikleyicili Hışıltısı Olan Çocukların Doğal Seyri
Cansu Çetin Şentürk, Demet Can, Hikmet Tekin Nacaroglu, Semiha Bahçeci Erdem, Sait Karaman, Melis Şahmaran, Canan Şule Ünsal Karkiner, Esra Toprak Kanık

POSTER TARTIŞMASI

13 Mart 2017, Pazartesi, Saat: 18:30 – 19:30

**Oturum Başkanları: Prof. Dr. Raşit Vural Yağcı, Prof. Dr. Funda Özgenç,
Prof. Dr. Nejat Akar**

19 – 20 – 21 – 22 – 23 – 24 numaralı posterlerin poster başında tartışılması

19. Akut Mastoidit Komplikasyonu: Gradenigo Sendromu
Abdulahkim Güneş, Solmaz Çelebi, Mustafa Hacımustafaoğlu
20. Dermoid Kist İle İlişkili Preseptal Selülit
Solmaz Çelebi, Mustafa Hacımustafaoğlu, Arife Özer, Eda Nur Yeşil
21. Piyojenik Granülom: Bir Olgu Sunumu
Nurten Kahraman Akyel, Arife Özer, Edanur Yeşil, Uğur Yakut, Solmaz Çelebi, Mustafa Hacımustafaoğlu
22. Kronik Granümatöz Hastalık
Betül Altay, Arife Özer, Muzaffer Coşkun, Solmaz Çelebi, Edanur Yeşil, Mustafa Hacımustafaoğlu
23. Psödötümör Orbita: Olgu Sunumu
Seval Nayman, Solmaz Çelebi, Arife Özer, Edanur Yeşil, Mustafa Hacımustafaoğlu
24. Uygunsuz Antipiretik ve Antibiyotik Kullanımı Sonrası Nadir Bir Komplikasyon:
Spontan Kolon Perforasyonu
Gülsün Özlem Ay Sert, Solmaz Çelebi, Arife Özer, Edanur Yeşil, Mustafa Hacımustafaoğlu

POSTER TARTIŞMASI

13 Mart 2017, Pazartesi, Saat: 18:30 – 19:30

**Oturum Başkanları: Prof. Dr. Abdullah Bereket, Prof. Dr. Remziye Tanaç,
Prof. Dr. Figen Gülen**

25 – 26 – 27 – 28 – 29 – 30 numaralı posterlerin poster başında tartışılması

25. Karaciğer Tutulumu ve Konvülsiyon Birlikteliği; Tip 4 Glikojen Depo Hastalığı
Selçuk Yazıcı, Özlem Kemer, Melike Kurtuluş Çokboz, Gülce Baranlı, Eren Altun,
Demet Can, Sezin Aşık Akman
26. Akut Viral Hepatit A Enfeksiyonuna Bağlı Gelişen Akut Taşsız Kolesistit:
İki Olgu Sunumu
Ulaş Emre Akbulut, Sefa Sağ, Hamdi Cihan Emeksiz, Melike Ayaz,
Ümmühan Çay
27. Travma Sonrası Hemobilia Ve Pankreatit Birlikteliği: Bir Olgu Sunumu
Taner Özgür, Tanju B. Zkan, N.Ülkü Şahin, Funda Aydemir, Macit Gülten
28. Çoklu Organ Yetmezliği Gelişen Olguda Nadir Sebep Olarak Molibden
İntoksikasyonu
Taner Özgür, N.Ülkü Şahin, Okan Akacı, Uğur Yakut, Ömer Hınç Yılmaz,
Osman Dönmez, Tanju B. Özkan
29. Ülseratif Kolit Tanılı Mefv Gen Mutasyonu Olan Bir Olgu
N.Ülkü Şahin, Taner Özgür, Tanju B. Özkan, Gizem Ezgi Şen, Kaan Demirören
30. Gastroözofageal Reflü Hastalığında Yaşam Kalitesinin İncelenmesi
Esra Koçyiğit, Tanju Başarır Özkan, Taner Özgür, N. Ülkü Şahin

POSTER TARTIŞMASI

13 Mart 2017, Pazartesi, Saat: 18:30 – 19:30

**Oturum Başkanları: Prof. Dr. Afig Berdeli, Prof. Dr. Ümran Çalışkan,
Prof. Dr. Özcan Bör**

31 – 32 – 33 – 34 – 35 – 36 numaralı posterlerin poster başında tartışılması

31. Osteopetrozis
Sümeyye Ertek, Abdullah Akçil, Mehtap Ertekin, Melike Sezgin Evim,
Birol Baytan, Adalet Meral Güneş
32. Yeni Bir Mutasyon Saptanan Pirüvat Kinazlı Hastamız
Nilay Tığrak, Adalet Meral Güneş, Birol Baytan, Melike Sezgin Evim
33. Akut Lenfoblastik Lösemi İle İzlenen Marfan Sendromlu Hastamız
Funda Aydemir, Melike Sezgin Evim, Birol Baytan, Adalet Meral Güneş
34. Olgu Sunumu: Epstein-Barr Virüs (EBV) Enfeksiyonuna İkincil Hemofagositik
Lenfhistiositoz
Fatma Seyrek, Tuba Eren
35. Pansitopeni İle Gelen B12 Eksikliği
Zeynep Gözal, Melike Sezgin Evim, Birol Baytan, Adalet Meral Güneş
36. Akut Hepatit Sonrası Gelişen Aplastik Anemili Olgu Sunumu
Hakan Küçük, Mehtap Ertekin, Nilüfer Ülkü Şahin, Taner Özgür,
Melike Sezgin Evim, Birol Baytan, Tanju Özkan, Adalet Meral Güneş

POSTER TARTIŞMASI

13 Mart 2017, Pazartesi, Saat: 18:30 – 19:30

**Oturum Başkanları: Prof. Dr. Erol Erduran, Prof. Dr. Mehtap Yazıcıoğlu,
Prof. Dr. Zeynep Tamay**

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

37. Erken Çocukluk Döneminde Lösemi Tedavisi Gören Çocuklarda Zihin Kuramı, Dil Ve Yönetici İşlevler
Arzu Çırpan Kantarcıoğlu, Melike Sezgin Evim, Birol Baytan,
Adalet Meral Güneş
38. Akut Lenfoblastik Lösemi (ALL) Tanılı Down Sendromlu Çocukta Pişiğe Yönelik Hemşirelik Bakımı
Arife Albayrak, Elanur Korucu, Nurcan Özyazıcıoğlu
39. Akut Lenfoblastik Lösemili Çocukta Vinkristin Tedavisine Bağlı Gelişen Geri Dönüslü Ptozis
Sıdıka Gizem Erdal, Birol Baytan, Melike Sezgin Evim, Rabia Tütüncü,
Adalet Meral Güneş, Mehmet Okan
40. Çocukluk Çağında Primer Raynaud Fenomeni Tanılı Olguların Değerlendirilmesi
Enes Turan, Şükrü Çekiç, Sara Şebnem Kılıç Gültekin
41. Dev Kılıklı Nevüs: Olgu Sunumu
Ahmet Bolat
42. İlk Mekonyum Geçiş Zamanı ve İnfantil Kolik
Nazan Kaymaz, Şule Yıldırım, Sibel Cevizci, Gülşen Vurur, Hakan Aylanç,
Fatih Battal

POSTER TARTIŞMASI

14 Mart 2017, Salı, Saat: 18:00 – 19:00

**Oturum Başkanları: Prof. Dr. Şule Yiğit, Prof. Dr. Nermin Güler,
Prof. Dr. Nilgün Kültürsay**

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

43. Kawasaki Olgu Sunumu
Abdulahkim Güneş, Ergün Çil, Özlem M. Bostan, Fahrettin Uysal,
M. Hamza Halil Toprak, M. Kızılkaya
44. Senkop Nedeniyle Başvuran Primer Pulmoner Hipertansiyon Olgusu
Emre Gürbüz, Fahrettin Uysal, Muhammed Halil Hamza Toprak,
Mete Han Kızılkaya, Özlem Mehtap Bostan, Ergün Çil
45. Senkop Nedeniyle Başvuran Katekolaminerjik Polimorfik Ventriküler Taşikardi
Olgusu
Emre Gürbüz, Fahrettin Uysal, Muhammed Halil Hamza Toprak,
Mete Han Kızılkaya, Özlem Mehtap Bostan, Ergün Çil
46. Konjenital Vasküler Ringler: Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji
Vaka Serisi
Hakan Küçük, Fahrettin Uysal, Özlem Mehtap Bostan, Işık Şenkaya Sıgnak,
Mete Han Kızılkaya, Muhammed Hamza Halil Toprak, Ergün Çil
47. Anjiyokardiyografi Yapılan Çocuklarda Sineürografilerde Saptanan Sessiz Üriner
Sistem Anomalilerinin Sıklığı
Orçun Oral, Muhammet Hamza Halil Toprak, Mete Han Kızılkaya,
Fahrettin Uysal, Özlem Mehtap Bostan, Ergün Çil
48. Supraventriküler Taşikardili Çocukların Klinik Özellikleri ve Prognozun
Değerlendirilmesi
Alper Tunga Özbek, Muhammet Hamza Halil Toprak, Mete Han Kızılkaya,
Fahrettin Uysal, Özlem Mehtap Bostan, Ergün Çil

POSTER TARTIŞMASI

14 Mart 2017, Salı, Saat: 18:00 – 19:00

**Oturm Başkanları: Prof. Dr. Betül Acunaş, Prof. Dr. Ayhan Taştekin,
Prof. Dr. Murat Aydın**

49 – 50 – 51 – 52 – 53 – 54 numaralı posterlerin poster başında tartışılması

49. Tüm Düzeltme Yapılmış Fallot Tetralojili Olgularda Erken ve Geç Dönemde Gelişen Ritim Bozukluklarının Değerlendirilmesi ve Bunları Etkileyen Faktörlerin Belirlenmesi
Hüsne Tuba Deniz, Muhammet Hamza Halil Toprak, Özlem Mehtap Bostan, Mete Han Kızılkaya, Fahrettin Uysal, Ergün Çil
50. Hipoplastik Sol Kalp Sendromlu Yenidoğan Olgunun Norwood Operasyonu Sonrası Hemşirelik Bakımı
Nihal Yılmaz, Gülşah Çağla, Nurcan Özyazıcıoğlu
51. Adölosanda Rabdomyolizin Nadir Bir Nedeni: Pompe Hastalığı
Gülce Yörük, Sevil Dorum, Şahin Erdöl, Halil Sağlam
52. Folik Asit Eksikliğinin Nadir Bir Nedeni; Herediter Folat Malabsorbsiyonu:
Nuray Kurt, Şahin Erdöl, Sevil Dorum, Melike Sezgin Evim, Birol Baytan, Halil Sağlam, Adalet Meral Güneş
53. Gevşek Derinin Nadir Bir Nedeni: Lizinürik Protein İntoleransı
Bergen Genç, Şahin Erdöl, Sevil Dorum, Halil Sağlam
54. Korpus Kallozum Agenezisi
Begüm Barış, Nazan Kaymaz, Onur Yıldız, Fatma Silan

POSTER TARTIŞMASI

14 Mart 2017, Salı, Saat: 18:00 – 19:00

**Oturm Başkanları: Prof. Dr. Bilgin Yüksel, Prof. Dr. Ceyda Karadeniz,
Doç. Dr. Buket Dalgıç**

55 – 56 – 57 – 58 – 59 – 60 numaralı posterlerin poster başında tartışılması

- 55. Ailevi Hipokalemi Periyodik Paralizi
Rabia Tütüncü Toker, Muhittin Bodur, Pınar Kudretoğlu, Mehmet Sait Okan
- 56. Jelastik Nöbetlerle Başvuran Hipotalamik Hamartomlu Bir Olgu
Muhittin Bodur, Rabia Tütüncü Toker, Gülşah Kalay, Mehmet Sait Okan
- 57. Narkolepsi: Bir Çocuk Olgu Sunumu
Muhittin Bodur, Rabia Tütüncü Toker, Aylin Bican Demir, Mehmet Sait Okan
- 58. Çocukluk Çağının Benign Akut Miyoziti
Rabia Tütüncü Toker, Muhittin Bodur, Sümeyye Ertek, Mehmet Sait Okan
- 59. Transvers Miyelitin Nadir Bir Nedeni: Lyme Hastalığı
Funda Aydemir, Betül Altay, Nurten Kahraman Akyel, Muhittin Bodur,
Rabia Tütüncü Toker, Mehmet Sait Okan
- 60. Nörolojik Yakınma İle Başvuran Çocuk Yoğun Bakım Olguları
Nurten Kahraman Akyel, Betül Altay, Funda Aydemir,
Rabia Tütüncü Toker, Muhittin Bodur, Mehmet Sait Okan

POSTER TARTIŞMASI

14 Mart 2017, Salı, Saat: 18:00 – 19:00

**Otulum Başkanları: Prof. Dr. Ayşe Selimoğlu, Prof. Dr. Kadir Koçak
Doç. Dr. Balahan Makay**

61 – 62 – 63 – 64 – 65 – 66 numaralı posterlerin poster başında tartışılması

61. Duchenne Muskuler Distrofi Taşıyıcısı Bir Kız Olgu
Nuray Kurt, Muhittin Bodur, Rabia Tütüncü Toker, Mehmet Sait Okan
62. Olgu Sunumu: İnfantil Hepatik Hemanjiyoendotelyoma
Müge Ünlü, Tuba Eren, Fulya Puyan, Sümeyra Doğan
63. Nadir Görülen Bir Olgu: Böbreğin Malign Rabdoid Tümörü
Özge Yılmaz, Tuba Eren, Fulya Puyan, Sümeyra Doğan
64. Hodgkin Lenfomalı Bir Hastada Pnömosistis Jiroveci Enfeksiyonu
Metin Demirkaya, Solmaz Çelebi, Utku Aygüneş, Mehtap Ertekin, Sümeyye Ertek,
Zeynep Yazıcı, Betül Sevinir
65. Olgu Sunumu: Nekrotizan Pnömoniden Sepsisi Taklid Eden Dress Sendromuna
Nuray Kurt, Gülşah Taş, Kübra Köroğlu, Utku Aygüneş, Metin Demirkaya,
Betül Berrin Sevinir, Yasin Karalı, Şükrü Çekiç, Solmaz Çelebi,
Mustafa K. Hacimustafaoğlu
66. Çocukluk Çağında Nadir Görülen Bir Tümör, Kolon Adenokarsinomlu Bir Olgu
Gülşah Taş, Nuray Kurt, Kübra Köroğlu, Gülşah Parlakay, Erdem Öztürk,
Utku Aygüneş, Metin Demirkaya, Betül Berrin Sevinir

POSTER TARTIŞMASI

14 Mart 2017, Salı, Saat: 18:00 – 19:00

**Oturum Başkanları: Prof. Dr. Demet Can, Prof. Dr. Bülent Karadağ,
Prof. Dr. Gönül Tanır**

67 – 68 – 69 – 70 – 71 – 72 numaralı posterlerin poster başında tartışılması

67. Tekrarlayan Selülit Enfeksiyonu Olduğu Düşünülen Bir Ailevi Akdeniz Ateşi Vakası
Çisem Dilbaz Akyüz, Nazan Kaymaz
68. CRMO Ve İnflamatuvar Miyozit Birlikteliği; Bir Olgu Sunumu
Şükrü Çekiç, Yasin Karalı, Funda Aydemir, Yasemin Denkboy,
Sara Şebnem Kılıç Gültekin
69. Miks Konnektif Doku Tanılı Hastada Disfajiye Neden Olan Vasküler Ring Anomalisi: Bir Olgu Sunumu
Yasin Karalı, Şükrü Çekiç, Enes Turan, Sara Şebnem Kılıç
70. Atipik Başlangıçlı Sakroiliit ve Ailesel Akdeniz Ateşi
Özge Altuğ Gücenmez, Ceyhun Açar, Şevket Erbil Ünsal
71. Entezit İlişkili Artritte Barsak Bulguları; Olgu Sunumu
Ceyhun Açar, Özge Altuğ Gücenmez, Betül Aksoy, Şevket Erbil Ünsal
72. Sistemik Juvenil İdiopatik Artrite Bağlı Makrofaj Aktivasyon Sendromu Olgusu:
Tosilizumab İle Tedavi
Balahan Makay, Özlem Bağ, Çiğdem Ecevit

POSTER TARTIŞMASI

14 Mart 2017, Salı, Saat: 18:00 – 19:00

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Ali Bülent Cengiz, Prof. Dr. Cemşit Karakurt,

73 – 74 – 75 – 76 – 77 – 78 numaralı posterlerin poster başında tartışılması

- 73.** Tedaviye Dirençli Makrofaj Aktivasyon Sendromu: Olgu Sunumu
Balahan Makay, Özlem Bağ, Nesrin Gülez, Çiğdem Ecevit
- 74.** Dirençli Cilt Ülserleri Olan Juvenil Skleroderma Olgusu: Siklofosamid Gerekir Mi?
Balahan Makay, Nesrin Gülez, Özge Altuğ Gücenmez, Ceyhun Açarı, Erbil Ünsal
- 75.** Ailesel Akdeniz Ateşi Tanılı Çocuklarda Uyku Bozukluğu Ve Yaşam Kalitesi İlişkisi
Balahan Makay, Özge Altuğ Gücenmez, Ayla Kaçar, Erbil Ünsal
- 76.** Escobar Sendromu: Letal Olmayan Multipl Pterijyum Sendromu Olgu Sunumu
Bayram Ali Dorum, Hilal Özkan, Nilgün Köksal
- 77.** Komplet Cantrell Sendromu: Olgu Sunumu
Bayram Ali Dorum, Hilal Özkan, Nilgün Köksal,
Yasemin Denkboy Öngen, Fahrettin Uysal, Arif Gürpınar
- 78.** Robinow Sendromu ve Hipoplastik Sol Kalp Sendromu Birlikteliği
Bayram Ali Dorum, Özlem Ünlügedik, Fahrettin Uysal, Hilal Özkan, Nilgün Köksal

POSTER TARTIŞMASI

14 Mart 2017, Salı, Saat: 18:00 – 19:00

Oturum Başkanları: Prof. Dr. Dolunay Gürses, Prof. Dr. Ener Çağrı Dinleyici

79 – 80 – 81 – 82 – 83 – 84 – 85 numaralı posterlerin poster başında tartışılması

79. Stromme Sendromu ve Yeni Klinik Özellikleri
Bayram Ali Dorum, Irmak Tanel Şanbel, Hilal Özkan, Nilgün Köksal
80. Galaktozemide Beyin Manyetik Rezonans Spektroskopisi Bulguları
Salih Çağrı Çakır, Cengiz Gökhan Orcan, Burcu Menekşe,
Bayram Ali Dorum, Sevil Dorum, Şahin Erdöl, Hilal Özkan, Nilgün Köksal
81. Konjenital Toksoplazmozis Tanılı Yenidoğan
Salih Çağrı Çakır, Solmaz Çelebi, Burcu Menekşe, Bayram Ali Dorum,
Hilal Özkan, Nilgün Köksal
82. Prematüre Bebeklerde Total Parenteral Beslenmeyle İlişkili Alüminyum Maruziyeti
Emre Aşut, Nilgün Köksal, Bayram Ali Dorum, Hilal Özkan
83. İlk Beslenme Öncesi Mezenterik Doku Oksijenizasyonu ve Nekrotizan Enterokolit
Arasındaki İlişkinin Değerlendirilmesi
Hilal Özkan, Nilgün Köksal, Bayram Ali Dorum
84. Respiratuar Distres Sendromu Olan Prematüre Bebeklerde İlk 24 Saat Doku
Oksijen Saturasyonları Patent Duktus Arteriozus Gelişimini Ön Görebilir Mi?
Hilal Özkan, Merih Çetinkaya, Nilgün Köksal, Bayram Ali Dorum,
Burcu Cebeci
85. Arnold Chiari Tip-2 Sendromu, Miyelosis ve Fetal Valproat Sendromlu Hastanın
Hemşirelik Bakımı
Gülşah Çağla, Nihal Yılmaz, Nurcan Özyazıcıoğlu

SÖZEL BİLDİRİLER

Çocukluk Çağı Kronik Ürtikerinde Etyolojik Faktörlerin İncelenmesi

¹Şükrü Çekic, ¹Yakup Canitez, ²Gökhan Ocakoğlu, ¹Nihat Sapan

¹Uludağ Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji Bilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi İstanbul Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı, Bursa

GİRİŞ ve AMAÇ: Kronik ürtiker çocukluk çağında görece nadir görülür ve çocukluk çağı kronik ürtikeri hakkında veriler erişkinlere göre oldukça azdır. Bu çalışmada kliniğimizde kronik ürtiker tanısı almış 47 olgunun etyolojik araştırmaları sonucu elde edilen verileri, uygulanan tedaviler ve tedavi yanıtlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

GEREÇ ve YÖNTEM: Son 2 yıl içinde kronik ürtiker tanısı alan olguların tüm verileri elektronik dosya kayıtları geriye dönük incelenerek elde edildi.

BULGULAR: Ürtiker başlangıcı yaş ortalaması 8.6 ± 5.1 yıl (0.25: 16.5) idi. Olguların % 40.4'ünde (n = 19), duruma anjiyoödem eşlik ettiği saptandı. Olguların % 32'sinde (n = 15) kronik indükte edilebilir ürtiker, % 68 (n = 32) ise kronik spontan ürtiker vardı. Kronik uyarılan en sık rastlanan alt tip ürtiker semptomatik dermografizmdi. Kronik spontan ürtikerde en sık tetikleyici faktör gıdalar ve gıda katkı maddeleri idi. Otolog serum testi 14 olguda (% 45.1), anti-nükleer antikor 10 olguda (% 30.3) pozitif tespit edildi. Deri prik testi olguların % 16.6'sında (n = 6) pozitif ve en çok ev tozu akarı duyarlılığı (n = 5) tespit edildi. Bir hastanın triptaz seviyeleri üst sınırdan yüksek ve medyan triptaz düzeyi $2.3 \mu\text{g} / \text{l}$ (1.5: 14.8 arasında değişiyordu) idi.

SONUÇ: Kronik spontan ürtiker çocuklarda en sık rastlanan kronik ürtiker alt grubudur. Etiyolojisi çoğu kez belirsiz olsa da, otoimmünite gelişiminde en önemli faktör olarak düşünülmektedir. Olguların önemli bir bölümünde anjiyoödem eşlik etmektedir. Tetikleyici faktörlerin başında gıdalar gelmektedir ve etkileri çoğunlukla non immünoglobülin E aracılı reaksiyonlarla olmaktadır.

SB02 – Onkoloji

Çocukluk Çağında Kemik Tümörleri ve Tümör Benzeri Lezyonlar

¹Utku Aygüneş, ¹Metin Demirkaya, ¹Betül Sevinir, ²Solmaz Çelebi, ³Zeynep Yazıcı, ⁴Bartu Sarısözen, ⁵Ulviye Yalçinkaya

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

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

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Bursa

⁴Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı, Bursa

⁵Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Bursa

GİRİŞ ve AMAÇ: Kemik tümörleri çocukluk çağı tümörlerinin %6 kadarını oluşturmaktadır. Tümör benzeri lezyonlar ile birlikte geniş bir hasta grubunu etkilemektedir. Bu çalışmada çocukluk çağında primer kemik tümörleri ve tümör benzeri lezyonlar değerlendirilmiştir.

GEREÇ ve YÖNTEM: Uludağ Üniversitesi Çocuk Onkoloji Kliniğine 2014-2016 yılları arasında kemik lezyonu nedeniyle başvuran 0-18 yaş arası 60 olgu değerlendirildi. Tanıda radyolojik değerlendirmeler ve/veya histopatolojik incelenmelerden yararlanıldı.

SONUÇLAR: Yaş ortalaması 11.7 olan (3 ay-18 yaş) hastaların 37'si (%61) erkek, 23'ü (%39) kız idi. Lezyonların %20'si (n=12) malign, %87'si (n=52) benign idi. WHO sınıflamasına göre olgular benign tümör, malign tümör ve tümör benzeri lezyon olarak sırasıyla %70 (n=42), %20 (n=12) ve %10 (n=6) idi. En sık görülen kemik tümörü 11 vaka ile (%18) osteokondrom idi. Osteoid osteom 8 hasta ile (%13) en sık ikinci kemik tümörü oldu. Malign olguların 7'si (%12) osteosarkom, 2'si (%3) Ewing sarkomu, 1'i kordoma ve 1'i adamantinoma idi. Benign tümörlerin 5'ini (%8) non-ossifiye fibrom, 4'ünü basit kemik kisti (%6) oluşturuyordu. 1 hastada anevrizmal kemik kisti vardı. Hemanjiom (n=4), desmoplastik fibrom (n=3), encondrom (n=1) ve sinoviyal kondromatozis (n=2) benign kitleler arasında yer aldı. Tümör benzeri lezyonu olan hastalardan 5'i osteomyelit tanısı alırken, 1 olgu heterotopik ossifikasyon olarak değerlendirildi. 35 hastada (%58) etkilenen bölge alt ekstremité iken, 6 hastada (%10) üst ekstremité, 15 hastada (%25) vertebra/yassı kemik tutulumu ve 4 hastada (%6) multipl kemik tutulumu vardı. Distal femur en sık etkilenen alt ekstremité bölgesi olurken, bu bölgede en sık osteokondrom (n=5) ve osteosarkom (n=4) görüldü. Tanı yöntemleri, 25 (%42) olguda sadece direkt röntgenografi, 16 (%26) hastada buna ilaveten BT/MR, 19 (%32) hastada ise direkt grafi sonrası çekilen BT/MR'a ek olarak biyopsiden faydalanıldı. Benign olguların 7'sinde (%11) biyopsi gerekliliği oldu.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Çocukluk çağında kemiklerde görülen tümör ve tümör benzeri lezyonlarda yakınma, lokalizasyon, boyut, sayı, karakter (opasite ve mineralizasyon), kenar yapısı, periost tutulumu ve çevre yumuşak doku ile ilişkisi tanı için önemli parametrelerdir. Direkt grafi sıklıkla tanı için yeterli olmakla birlikte BT, MR ve sintigrafi gibi ileri radyolojik tetkikler ve biyopsi kesin tanıda gerekebilmektedir.

SB03 – Onkoloji

Çocukluk Çağı Kanserlerinde Tanı Alma Süresinin Değerlendirilmesi

¹Gülşah Kalay, ²Metin Demirkaya, ¹Utku Aygüneş, ¹Mehtap Ertekin, ²Betül Sevinir

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

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

GİRİŞ ve AMAÇ: Erken tanı kanserde prognozu etkileyen önemli bir faktördür. Merkezimizde onkolojik tanı alma süresinin tanımlanması ve ortalamadan geç tanı alan hastaların belirlenmesi amaçlanmıştır.

HASTALAR ve YÖNTEM: Merkezimizde Ocak 2005-Aralık 2014 tarihleri arasında lenfoma ve solid tümör tanısı alan çocuk hastalarda ilk yakınma ile onkolojik tanı arasında geçen süre ve süreçler değerlendirildi. Buna göre hastaların yaş, cinsiyet, kitle yerleşimi, başlıca yakınmaları, ilk başvurdıkları hekim ve kesin onkolojik tanı aldığı merkezler belirlendi. İlk yakınmadan sonra hekime başvuru süreleri, kesin tanı süresi, kaç merkeze başvurdıkları saptandı. Onkolojik tanı sürelerinin tümör yerleşimi, histopatolojik tanı, yaş ve cinsiyet açısından farklı olup olmadığı araştırıldı. Veriler istatistiksel olarak karşılaştırıldı.

SONUÇ: On yıllık dönemde tanımlanan 759 hastanın verileri incelendi. Hastaların ortalama tanı yaşı 92±67 ay (1 gün-18 yaş) olup %54.2'si erkek, %45.8'i kız idi. Kitlelerin %36.6'sı abdomende, %19'u santral sinir sisteminde, %17.5'i baş boyunda saptandı. Lenfomalar %22.1 (n: 168), SSS tümörleri %18.3 (n:139), germ hücreli tümörler %12 (n:91), nöroblastom %10.8 (n:82), böbrek tümörleri %7.9 (n:60) oranında gözlendi. İlk yakınmadan sonra doktora başvuru süresi ortalama 57.23±104 gün (1-830), onkolojik tanı merkezine sevk süresi 38.15±88 gün (1-1050) bulundu. Onkoloji merkezinde tanı süresi ortalama 18.58±24 gün (1-223) idi. İlk yakınmanın başlangıcından kesin tanıya kadar geçen ortalama süre 106±99 gün (medyan 55 gün) bulundu. Hekime başvuru süresinin en kısa olduğu kanser tipleri karaciğer tümörleri (5±9 gün), retinoblastoma (13±12 gün) ve böbrek tümörleri (25±59 gün) olarak gözlendi. Başvuru süresi tiroid karsinomlarında ve malign melanomalarda en uzun (195±174 gün ve 365 gün) idi. 15-18 yaş grubunda geç başvuru oranı küçük çocuklardan yüksek bulundu (p<0.05). Baş-boyun, ekstremit ve gövdede yerleşen tümörlerde hekime başvuru grup ortalamasından uzun bulundu. Hastaların %70.9'unun ilk kez Çocuk Hekimlerine başvurdıkları belirlendi. Kesin tanı alma süreleri NHL'da medyan 53 gün, Hodgkin lenfomada 84 gün, yumuşak doku sarkomlarında 69 gün, kemik sarkomlarında 98 gün olarak saptandı (p:0.01).

TARTIŞMA: Hastaların kanser tanısı alma süreleri yaşa, tümör yerleşimine ve histopatolojik tanıya göre anlamlı farklılık göstermektedir. İlk gören hekimlerin uzmanlık alanlarının tanı süresine katkısı vardır. Daha çok erişkin hasta gören hekimlerin sevk süresi uzun bulunmuştur. Bu seride genel ortalama tanı alma süresi 106 ± 99 gündür.

SB04 – Hematoloji

Talasemi Majör Tanısı Almış Çocuk ve Ergenlerde Psikiyatrik Tanı ve İntiharın Değerlendirilmesi

¹Abdurrahman Cahid Örengül, ²İlknur Ucuz, ³Gülcihan Özek, ⁴Nergiz Öner, ¹Vahdet Görmez

¹Bezmialem Vakıf Üniversitesi Çocuk ve Ergen Ruh Sağlığı ve Hastalıkları AD., İstanbul

²Gaziantep Cengiz Gökçek Kadın Doğum ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi Çocuk ve Ergen Ruh Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Gaziantep

³Manisa Merkezefendi Devlet Hastanesi Çocuk Hematoloji ve Onkolojisi Kliniği, Manisa

⁴Lösante Çocuk ve Erişkin Hastanesi Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Kliniği, Ankara

GİRİŞ ve AMAÇ: Kronik hastalıkların psikiyatrik sorunların oluşumu ve prognozu üzerine yıkıcı etkileri bilinmektedir. Bu çalışmada Talasemi Majör (TM) tanısı olan çocuk ve ergenlerde psikiyatrik tanılarının sıklığı ve intihar ile ilişkili düşünce ve eylemlerin varlığı araştırılmıştır.

GEREÇ ve YÖNTEM: Şanlıurfa Çocuk Hastalıkları Hastanesinde transfüzyon bağımlı TM için tedavi alan 6-17 yaş arası 59 olguda psikiyatrik tanılar, yarı-yapılandırılmış klinik görüşme olan Okul Çağı Çocukları İçin Duygulanım Bozuklukları ve Şizofreni Görüşme Çizelgesi -Şimdi ve Yaşam Boyu Şekli- Türkçe Uyarlaması (ÇDŞG-ŞY-T) kullanılarak değerlendirilmiştir. Ayrıca depresyonun boyutsal değerlendirilmesi için Çocuklar için Depresyon Envanteri (CDI) kullanılmıştır.

SONUÇ: Hastaların %52'si herhangi bir psikiyatrik tanı almazken, noktürnal enürezis (%22) ve özgül fobi (15.3) en sık konulan tanılar olarak belirlenmiştir. Olguların yaklaşık %20'si (12/59) CDI ile depresyon tanı kriterlerini karşılarken klinik görüşmede bu oran %6,8'e inmiştir. Enürezis vakaları dışında bırakıldığında; olguların %30,5'i içe atım bozuklukları (depresyon, anksiyete vb) tanısı alırken, % 6.8'ine dışa vurum (hiperaktivite ve davranış ile ilişkili bozukluklar) tanısı konulmuştur. Depresyon tanısı almış olgularda depresif duygu durum ve huzursuzluk öne çıkan semptomlar iken (%40.7), yaşamdan keyif alamama da (haz yitimi veya anhedoni) hemen aynı sıklıkta (39.0%) bildirilmiştir. İntihar düşünceleri görece olarak sık (%28.8) iken, intihara niyetlenme (%5.1) ve intihar teşebbüsü (%1.7) çok daha az bulunmuştur

TARTIŞMA: Bildiğimiz kadarı ile bu çalışma tanının yarı-yapılandırılmış klinik görüşme ile konulduğu ve intihar düşünce/ eğilimlerin Talasemi Major tanılı çocuk popülasyonunda değerlendirildiği ilk örnektir. Psikiyatrik tanılarının klinik görüşme ile konulması ve sadece ölçek/anket kullanılarak yapılan çalışmalarda ortaya çıkabilecek aşırı tanı durumunun önüne geçilebilir. TM'li hastalarda depresyon sıklığı hem toplum örneklemelerinden (%1.4) hem de çocuk psikiyatrisi poliklinik popülasyonundan (%3.3) daha fazla bulunmuştur. Çalışmamızda bulduğumuz depresyona sıklıkla eşlik intihar düşünceleri (%28.8) daha önce ülkemizde yapılan bir çalışmada bildirilen aşırı yüksek oran (%96.6) ile uyumsuzdur.

Ayrıca intihar niyeti (%5.1) ve intihar denemesi (%1.7; sadece 1 vakada) yine öngörülerimizin altında çıkmıştır.

Sonuç olarak TM tanılı çocuklar, kronik hastalığı olan diğer çocuklar gibi psikiyatrik sorunlar açısından riskli bir gruptur ve mevcut sonuçlar ışığında bu popülasyon için rutin çocuk psikiyatrisi konsültasyonu istenmesini öneriyoruz.

SB05 – Romatoloji

Artmış Vücut Kitle İndeksi Jüvenil İdiopatik Artrit İçin Bir Risk Faktörü Müdür?

¹Balahan Makay, ²Özge Altuğ Gücenmez, ²Erbil Ünsal

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

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloj BD., İzmir

GİRİŞ ve AMAÇ: Aşırı kilo ve obezite hem erişkinlerde hem de çocuklarda pek çok hastalık için risk faktörüdür. Yapılan araştırmalar, obezitenin erişkinlerde romatoid artrit ve psöriatik artrit ile ilişkili olduğunu göstermiştir. Literatürde Jüvenil idiyopatik artrit (JİA) ve obezite ilişkisi ile ilgili çok az çalışma vardır. Bu çalışmanın amacı JİA'lı hastaların henüz tedavi başlanmadan tanı anında aşırı kilolu/obez olma oranlarını araştırmak ve eğer var ise belli JİA alt grupları ile ilişkisini saptamaktır.

HASTALAR ve YÖNTEM: JİA tanısıyla izlenen 325 hastanın dosyaları retrospektif olarak incelendi. Tanı anındaki vücut kitle indeksi (VKİ) kaydedildi. Hastalar VKİ ne göre 2 gruba ayrıldı: “sağlıklı kilo” (VKİ < 85 persentil) ve “artmış kilo” (VKİ ≥ 85 persentil). Demografik veriler, tanı yaşı, hastalık süresi, tanı gecikme süresi, tutulu eklem sayısı ve ilk vizite ait şu fizik inceleme bulguları kaydedildi: aktif artritli eklemler, entezit varlığı, tarsit varlığı, sakroiliak eklem duyarlılığı. Ayrıca tanı anındaki ESH kaydedildi. JİA daki aşırı kilo ve obezite oranları sağlıklı toplum ile “Türkiye Beslenme ve Sağlık Araştırmaları-2010” verileri kullanılarak karşılaştırılmıştır. Bu rapora göre ülkemizde aşırı kiloluluk ve obezite oranı 0-5 yaşta %26.4 ve 6-18 yaşta %22.5'tur.

SONUÇLAR: 105 hastada persistan oligoartrit, 81'inde entezit-iliskili artrit (EİA), 59'unda RF (-) poliartrit, 29'unda sistemik JİA, 21'inde sınıflandırılmayan JİA, 16'sında psöriatik artrit, 9'unda uzamış oligoartrit ve 5'inde RF (+) poliartrit vardı. 244 hasta (%75) sağlıklı kiloda iken 56'sı (% 17.3) artmış kiloda ve 25'i (%7.7) düşük kiloda idi. Kilolu hastaların %46.4'ü EİA tanılıydı. Tüm JİA hastalarında artmış kilo oranı sağlıklı genel popülasyondan yüksek değildi. Bununla birlikte, JİA alt gruplarından sadece EİA grubunda genel popülasyondan anlamlı şekilde yüksek bir artmış kilo oranı (%32) vardı.

TARTIŞMA: Bu çalışma JİA hastalarında tanı anında aşırı kiloluluk oranını araştıran ilk çalışmadır. Daha önce bu konuda yapılmış 3 çalışma bulunmaktadır ve hepsi de tedavi altındaki ve kimisi kortikosteroid kullanagelmiş hastaların VKİ ni değerlendirmiştir. Çalışmamızda tüm JİA'lı hastalar ile genel popülasyon arasında artmış kiloluluk oranı açısından anlamlı fark saptanmamakla birlikte EİA grubunda daha yüksek oran saptanmıştır. Aşırı kilonun EİA te bir tetikleyici faktör mü yoksa azalmış fiziksel aktiviteye bağlı bir sonuç mu olduğu henüz tam belli değildir.

SB06 – Hematoloji

Hastanede Yatan Çocuk Hastalarda Tromboz Sıklığı ve Nedenleri (Tek Merkez-10 Yıllık Veri)

²Teslime Ersoy Kuzucu, ¹Birol Baytan, ¹Melike Sezgin Evim, ¹Adalet Meral Güneş

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji BD., Bursa

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

GİRİŞ ve AMAÇ: Tromboz erişkin hastalarda sık görülen bir klinik sorun olmasına rağmen, bilinenin aksine çocukluk çağında da sık görülmektedir. Kritik hastaların yaşam süresinin uzaması, katater kullanımının yaygınlaşması tromboz tanısı alan çocuk sayısında son 15 yılda yaklaşık 10 kat artışa neden olmuştur. Sıklıkla altta yatan akkiz bir hastalık saptanmaktadır. Bu çalışma, Uludağ Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı'nda çeşitli nedenlerle yatışı yapılan ve tromboz saptanan çocukların, kazanılmış ve genetik risk faktörleri incelendi.

GEREÇ ve YÖNTEM: Çalışmada 2005-2015 yılları arasında hastanemizde yatan, tromboz tanısı alan 150 hastanın klinik ve laboratuvar bulguları elektronik dosya sisteminden retrospektif olarak incelendi. Hastalarda; yaş, cinsiyet, aile öyküsü, başvuru yakınmaları, tromboz yeri, atak sayısı, kullanılan tedaviler kayıt edildi.

SONUÇLAR: Herhangi bir nedenle hastaneye yatan hastalar arasında tromboz sıklığı 40 /10 000 olarak bulundu. Olgulardan 90'ı erkek (%60), 60'ı kız (%40) cinsiyeteydi. Ortalama yaş 83 ay (0-338) olup %8,6 (n:13) olgu yenidoğan dönemindeydi. Venöz kaynaklı tromboz %88,7 (n:133) iken arteriyel kaynaklı tromboz %11,3 (n:17) olarak saptandı. Tromboz lokalizasyonu açısından incelendiğinde ilk üç sırada; kraniyal %48,7 (n:73), alt ekstremitte %26,7 (n:40) ve kardiyak %10,7 (n:16) trombozlar saptandı. En sık saptanan edinsel risk faktörlerinden ilk üç sırada; enfeksiyon %37,6 (n:32), kateter %34,1 (n:29) ve konjenital kalp hastalığı %32,9 (n:28) idi. Enfeksiyonlarda ise ilk sırada sepsis %46,8 (n:15) saptandı. Genetik açıdan 129 hastanın analizi incelendi. FVL mutasyonu %20,2 (n:26), MTHFR mutasyonu homozigot %25,6 (n:33), PAI gen mutasyonu homozigot pozitifliği %18,6 (n:24) ve protrombin gen mutasyonu %1,6 (n:2) saptandı. FVL mutasyonu ve homozigot MTHFR mutasyonlu olgular %4,7 (n:6) olarak saptandı. Herhangi bir trombofilik mutasyon saptanmayan olgu %8,5 (n:11) oranında idi. Tedavi başlanan 111 olgunun 90'ında (%81,1) düşük molekül ağırlıklı heparin ve 10'unda (%9) klasik heparin uygulandı. Diğer hastaların 4'ünde (%3,6) rTPA 3'ünde (%2,7) asetilsalisilik asit, 3'ünde (%2,7) trombektomi ve 1'inde (%0,9) ise düşük molekül ağırlıklı heparin ile birlikte trombektomi uygulandı. Tedaviye bağlı komplikasyon hastaların %6'sında (n:9), trombozun olduğu yere bağlı komplikasyon ise %16'sında (n:24) gelişti.

TARTIŞMA: Hastanemizdeki tromboz insidansı literatür ile uyumlu olarak bulundu. Tromboz tanılı 150 olgunun %56,7'sinde kazanılmış risk faktörü varken, genetik risk faktörü hastaların %55,8'inde saptandı. Tromboz saptanan tüm hastalarda kazanılmış risk faktörü olsa dahi mutlaka genetik açıdan tetkik edilmesi gerektiğini düşünmekteyiz.

SB07 - Gastroenteroloji

Çocuklarda Alkolik Olmayan Yağlı Karaciğer Hastalığı İle MCP-1, CCR-2, ABCA1, IL-17A Gen Polimorfizmleri Arasındaki İlişki

¹Ulaş Emre Akbulut, ²Şenol Çitli, ³Hamdi Cihan Emeksiz, ⁴Alper Han Çebi,
⁵Murat Çakır

¹S.B.Ü. Kanuni Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Kliniği, İstanbul

²S.B.Ü. Kanuni Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Tıbbi Genetik Kliniği, İstanbul

³S.B.Ü. Kanuni Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji Kliniği, İstanbul

⁴Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Trabzon

⁵Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, Trabzon

GİRİŞ ve AMAÇ: Çocuklarda alkolik olmayan yağlı karaciğer hastalığının (NAFLD) sedanter yaşam tarzı ve yüksek kalorili diyet sonucunda artmış vücut kitle endeksi ile yakın ilişkisinin yanısıra, bireysel genetik varyasyonlarında hastalık patogeneğinde etkili olduğu bilinmektedir. Bu çalışmadaki amacımız NAFLD'si olan obez çocuklarda MCP-1, CCR-2, ABCA1, IL-17A gen polimorfizmlerinin araştırılmasıdır.

GEREÇ ve YÖNTEM: Çalışmaya Kanuni Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme polikliniğine başvuran yaşları 10-17 arasında değişen obez hastalar alındı. Birinci grupta alanin aminotransferaz (ALT) düzeylerinde normal sınırın iki katının üzerinde yükselme olan (erkeklerde >50 U/L, kızlarda >44 U/L) ve ultrasonografi ile yağlı karaciğer hastalığı tespit edilen hastalar mevcuttu (n=107). İkinci grupta obezitesi olup NAFLD'si olmayan, ALT değerleri normal sınırlarda olan hastalar mevcuttu (n=92). Gen polimorfizmlerini belirlemek için polimeraz zincir reaksiyonu (PCR) yöntemi kullanıldı.

SONUÇ: Gruplar arasında yaş, cinsiyet ve vücut yağ oranı açısından fark bulunmuyordu. ALT yüksekliği yanısıra AST, GGT ve trigliserit değerlerinin de NAFLD'si olan hastalarda olmayanlara göre daha yüksek olduğu tespit edildi ($p<0.05$). MCP-1, CCR-2, ABCA1 polimorfizmleri için genotip ve allel frekansı açısından NAFLD'si olan ve olmayan hastalar arasında fark bulunmuyordu (Tablo 1). IL-17A polimorfizmi genotipik frekansları incelendiğinde NAFLD'si olan hastalarda GG genotipinin NAFLD'si olmayanlara göre daha yüksek olduğu görüldü ($p=0.041$, OR: 1.69, %95 CI: 0.955-2.989). G allel sayısı NAFLD'si olan hastalarda daha yüksek orandaydı ($p=0.008$, OR: 0.57, %95 CI: 0.385-0.868)

(Tablo 1).

TARTIŞMA: Pro-inflamatuvar ve anti-inflamatuvar mekanizmalar arasındaki denge NAFLD gelişmesinde ve hastalığın ilerlemesinde kritik öneme sahiptir. NAFLD'de regülatuar T hücrelerinin fonksiyonlarında azalma olurken, IL-17 üretiminde artış olduğu gösterilmiştir. Çalışmamızda IL-17A polimorfizmi ile NAFLD arasında anlamlı bir ilişki olduğu yönündedir. Bu sonuç, IL-17A polimorfizminin NAFLD gelişiminde risk faktörü olarak değerlendirilmesinin uygun olabileceğini düşündürmektedir. NAFLD ile bu polimorfizm arasındaki ilişkiyi doğrulamak için daha büyük örnek sayılarına sahip araştırmaların planlanması uygun olacaktır..

Tablo 1: NAFLD'si olan ve olmayan hastaların MCP-1, CCR-2, ABCA1, IL-17A polimorfizmlerinin genotipik ve allel frekansının karşılaştırılması

Değişken		NAFLD (n=107) (%)	non-NAFLD (n=92) (%)	p değeri	OR (%95CI)
MCP-1	AA	27 (25.2)	25 (27.2)	0.311	0.90 (0.480-1.704)
	AG	36 (33.6)	39 (42.3)	0.205	0.68 (0.387-1.225)
	GG	44 (41.2)	28 (30.5)	0.118	1.59 (0.886-2.873)
	A	90 (42.0)	89 (48.3)	0.207	0.77 (0.521-1.151)
	G	124 (58.0)	95 (51.7)		
CCR-2	AA	10 (9.3)	11 (11.9)	0.550	0.75 (0.306-1.878)
	AG	8 (7.5)	13 (14.1)	0.133	0.49 (0.193-1.243)
	GG	89 (92.5)	68 (74.0)	0.145	1.67 (0.836-3.343)
	A	28 (13.0)	35 (19.0)	0.107	0.64 (0.372-1.101)
	G	186 (83.2)	149 (81.0)		
ABCA-1	KK	34 (31.8)	31 (33.7)	0.773	0.91 (0.506-1.659)
	KR	41 (38.3)	36 (39.1)	0.906	0.96 (0.545-1.712)
	RR	32 (29.9)	25 (27.2)	0.670	1.14 (0.616-2.122)
	K	109 (50.9)	98 (53.2)	0.643	0.91 (0.614-1.351)
	R	105 (49.1)	86 (46.8)		
IL-17A	AA	16 (15.0)	26 (28.3)	0.012	0.41 (0.204-0.823)
	AG	39 (36.4)	33 (35.4)	0.932	1.02 (0.574-1.831)
	GG	52 (48.6)	33 (35.9)	0.041	1.69 (0.955-2.989)
	A	71 (33.1)	85 (46.2)	0.008	0.57 (0.385-0.868)
	G	143 (66.9)	99 (53.8)		

SB08 - Metabolizma

Türk Hipofosfatazalı Olguların Klinik ve Genetik Bulguları

¹Sahin Erdöl, ¹Sevil Dorum, ²Halil Sağlam¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Metabolizma BD, Bursa²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Metabolizma BD, Çocuk Endokrinolojisi BD, Bursa

GİRİŞ ve AMAÇ: Hipofosfatazya (HPP), doku non-spesifik alkalen fosfataz (TNSALP) enzimini kodlayan gendeki (1p36.1-34) mutasyonların sonucunda alkalen fosfataz (ALP) enzim eksikliğiyle karakterize nadir bir kalıtsal metabolik hastalıktır. Tüm yaşlarda ve ırklarda görülebilen ve her iki cinsi eşit olarak etkileyen hastalığın ağır formlarının insidansının 1/1 000 000 olduğu tahmin edilmektedir.

GEREÇ ve YÖNTEM: 2011 ile 2016 yılları arasında merkezimize başvuran 16 HPP'li olgu ile 10 ebeveynin dosyalarından retrospektif olarak klinik ve laboratuvar verileri elde edilmiştir.

SONUÇLAR: Merkezimizde 2011-2016 yılları arasında yaşları 0.06 ila 35 yıl arasında değişen 7'si (%43.8) bayan, 9'u (%56.3) erkek 16 olgu tanı aldı. Olguların 7'si (%43.7) perinatal letal, 3'er olgu (%18.7) prenatal benign ve odontohipofosfatazya, 2'si (%12.5) erişkin ve 1 (%6.3) olgu ise çocukluk çağı formu hastalarıydı. Olguların klinik seyirleri HPP'nin tipine göre farklı seyretti. Yaşamayan 7 (%58.3) olgunun tamamı perinatal letal form olgularıydı. Olguların yaşamasıyla tanı yaşı ($p = 0.029$), başvuru baş çevresi ($p = 0.042$), kulaç/boy oranı ($p = 0.048$) ve göğüs çevresi ($p = 0.017$) arasında anlamlı ilişki saptandı. Hastaların başvuru boy SDS'si -2.06 (min:-6.64; mak:0.40) olarak bulunurken, ebeveynlerin -1.62 (min:-1.95; mak:0.49) idi. Hasta ve ebeveynlerinin boy SDS'leri arasında anlamlı fark saptanmadı ($p = 0.173$). ALPL geni mutasyon analizi çalışılabilen 14 olgunun 9'unda farklı mutasyon saptandı ve 5'i yeni mutasyondur. c746G>T (5 alel), c346G>A (3 alel) ve c.140C>T (3 alel) mutasyonları en sık görülen mutasyonlardı. Türk HPP olgularında en sık görülen genotip ise iki farklı ailede 3 olguda saptanan otozomal dominant c.346G>A (p.A116T) heterozigot mutasyonu idi. Olguların HPP formları, mutasyon analizleri ve hangilerinin yeni mutasyon olduğu Tablo 1'de verildi.

TARTIŞMA: HPP çok nadir görüldüğünden günümüze kadar Türkiye'den bu sayıda olgu içeren çalışma mevcut değildir. Tanısı serum ALP düzeyinin yaşa ve cinsiyete göre düşük saptanması ile kolaylıkla konmaktadır. İntrauterin anomali taramasında ekstremiteler kısıllığının saptanması HPP için uyarıcı olabilir. HPP ebeveynleri gibi heterozigot mutasyona sahip olgular hafif HPP bulguları ile karşımıza gelebilir.

TABLE 1

Hipofosfatazalı olguların klinik ve laboratuvar özellikleri.

Olgu	Tanı Yaşı	HPP Tipi	Tanı ALP Düzeyi	İzlem Süresi	Enzim Alma Süresi	Mutasyon Analizi	Tanı Boy SDS	Son Boy SDS	Survey
A	0.06	perinatal letal	11	1.16	0.5	c.659G>C (Gly220Ala) hom.	-4.56	-5.11	exitus
B	0.06	prenatal benign	24	3.66	3.41	c.815G>A (Arg272His) hom.	-4.41	-4.28	yaşıyor
C	0.17	perinatal letal	10	0.2	0.21	c.799-804delCACTTC (p.267-268 del HF) hom.*	-1.97	-2.51	exitus
D1	0.66	prenatal benign	45	1.75	almadı	c.746G>T (p.G249V) hom.	-2.23	-2.75	yaşıyor
D2	8	prenatal benign	31	1.08	almadı	c.746G>T (p.G249V) hom.	-0.54	0.07	yaşıyor
E	0.25	perinatal letal	10	0.5	0.5	c.194C>A mut tas.chr1:21887602 C>A hom.*	-2.54	-3.95	exitus
F	0.06	perinatal letal	6	0.04	almadı	c.140C>T (p.N47I) hom.*	-6.64		exitus
G	0.08	perinatal letal	6	0.16	almadı	c.1243T>G (p.Y415D) hom.*			exitus
H	0.5	childhood	49	1.5	almadı	c.346G>A (p.A116T) het.	0.4	-2.14	yaşıyor
I1		perinatal letal	10		almadı	yapılmadı			exitus
I2		perinatal letal	38		almadı	yapılmadı			exitus
J	34	adult	2.39	3.5	almadı	c.1444C>A (p.H482N) het.+cDNA 1557A>G (Y436C) het.*	-2.06	-2.06	yaşıyor
K	3.75	odonto HPP	70		almadı	c.346G>A (p.A116T) OD het.	-1.64		yaşıyor
L	30	odonto HPP	22	2	almadı	c.346G>A (p.A116T) OD het.	-0.32	-0.32	yaşıyor
M	35	odonto HPP	24	1.66	almadı	c.746G>T (p.G249V) het.	-0.7	-0.02	yaşıyor
N	23	adult	26	1	almadı	c.140C>T (p.N47I) het.*	-3.47	-3.47	yaşıyor

HPP, hipofosfatazya; D1,D2 ve I1,I2 olguları kardeşler;*, yeni mutasyon; hom, homozigot; het, heterozigot.

SB09 – Adölesan

Aripiprazol İle Başarılı Şekilde Tedavi Edilen Trikotilomani Olgu Serisi**¹Özlem Bilgiç, ²Ayhan Bilgiç**¹Deri ve Zührevi Hastalıklar Uzmanı, Serbest Hekim, Konya²Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Çocuk ve Ergen Psikiyatrisi AD, Konya

GİRİŞ: Çocukluk döneminde en sık görülen saç dökülmeleri nedenleri arasında mantar enfeksiyonları (tinea kapitis), alopesi areata ve trikotilomani yer almaktadır ve bu hastalar sıklıkla ilk olarak dermatoloji ya da pediatri polikliniğine başvurmaktadır. Trikotilomani saçlı deride tam veya kısmi alopesiye neden olan ve onaylanmış bir tedavisi bulunmayan kronik saç yolma ile karakterize bir dürtü denetim bozukluğudur. Bu çalışmada bir atipik antipsikotik olan aripiprazol tedavisinden fayda gören beş çocuktan oluşan bir olgu serisi sunulmaktadır.

OLGULAR: Dermatoloji polikliniğine 1 ay – 9 ay süredir devam eden lokalize saç dökülmesi şikayeti ile başvuran 9 - 17 yaş arası, ikisi kız, üçü erkek toplam 5 olgu trikotilomani tanısıyla çocuk ve ergen psikiyatrisi polikliniğine yönlendirildi. Görece yeni bir atipik antipsikotik olan aripiprazolün düşük dozda (1.5 – 5 mg) başlanması sonrasında 3 ile 8 hafta içinde beş olgunun dördünde tam, birinde ise kısmi remisyon elde edildi. Bir olguda hafif sedasyon gelişirken diğer olgularda herhangi bir yan etki görülmedi.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Trikotilomani sıklıkla dermatoloji ya da pediatri polikliniğine başvuru ile tanınan ve bilinen etkin tedavisi bulunmayan bir psikiyatrik bozukluktur. Literatürde çocukluk döneminde aripiprazolün trikotilomani tedavisinde etkili olduğu ile ilgili sadece bir olgu bildirimi bulunmaktadır. Bu çalışma bir grup olguda aripiprazolün çocukluk dönemi trikotilomani tedavisinde etkin ve güvenilir olduğunu bildiren ilk çalışmadır.

SB10 – Sosyal Pediatri

Pre-Konsepsiyonel Folik Asit Kullanımının Çocukta Dikkat Eksikliği ve Hiperaktivite Bozukluğu Gelişimine Etkisi

²Mehmet Erdem Uzun, ¹Nazan Kaymaz, ¹Hakan Aylanç, ²Emel Sarı Gökten

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

²Bursa Şevket Yılmaz Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk ve Ergen Ruh Sağlığı, Bursa

GİRİŞ ve AMAÇ: Folik asidin hücre büyüme ve bölünmesinde, DNA onarımında rolü oldukça iyi bilinmekte olup, nöral tüp defektlerini önlemek amacıyla anne adaylarına pre-konsepsiyonel düzenli kullanımı önerilmektedir. Yapılan çalışmalarda pre-konsepsiyonel folik asit eksikliği otizm spektrumu ile ilişkilendirilmiştir. Dikkat eksikliği ve hiperaktivite bozukluğunun (DEHAB) etyolojisinin multifaktöriyel olduğu düşünülmekle birlikte santral sinir sistemindeki nörotransmitter bozukluklarının etkisi olduğu düşünülmektedir. Bu çalışmada pre-konsepsiyonel folik asit kullanımı ile çocukta hiperlAynı zamanda fanne aday To investigate effect of folic acid intake during pre-conception period in terms of Attention Deficit and Hyperactivity Disorder (ADHD) development.

GEREÇ ve YÖNTEM: Çalışma, Bursa Şevket Yılmaz Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk ve Ergen Ruh Sağlığı kliniğinde yürütölmüş olup, toplam 471 katılımcı ile gerçekleştirilmiştir. Katılımcıların 186'sı yeni tanı DEHAB olup, 231'i kontrol grubunu oluşturan sağlıklı çocuklardan oluşmaktadır. Ailelerden sosyodemografik veri formu yanında gebelik öncesi ve sırasında almış olduğu folik asit, omega 3, demir, multivitamin takviyelerinin sorulduğu anket formunun doldurulması istenmiştir. Veriler DEHAB gelişimi açısından analiz edilmiştir.

SONUÇLAR: DEHAB grubunda pre-konsepsiyonel folik asit kullanımı %13 oranındayken, kontrol grubunda bu oran % 31 olarak saptandı ve bu sonucun istatistiksel olarak anlamlı olduğu göröldü ($p<0,001$). Gruplar arasında gebelikte folik asit kullanımı açısından istatistiksel anlamlı fark saptanmadı ($p=0,617$). Demirin ve multivitamin takviyelerinin DEHAB ile ilişkisi saptanmadı. DEHAB ile ilişkili bulunan diğer durumlar; ileri ebeveyn yaşı ($p<0,001$; hem anne hem baba için), gebelikteki anormal ikili test (%27 vs %5, $p<0,001$) ve gebelikte omega 3 kullanılmaması ($p<0,001$).

TARTIŞMA: Folik asitin gebelik öncesi ve sırasında kullanımının nörolojik gelişim açısından önemi bilinmektedir. Ancak literatürde gebelik öncesi kullanımıyla ilgili veriler azdır. Bu çalışma gebelik öncesi folik asitin çocuktaki DEHAB'ı önleyebileceğini göstermiş olup, anne adaylarına pre-konsepsiyonel folik asit kullanımı önerilmektedir.

SB11 – Gastroenteroloji

Çölyak Hastalığı Olan Olgularda, *Helicobacter Pylori*nin Sıklığı, Klinik, Histopatoloji ve Laboratuar Değerleri Üzerine Etkisi

¹Mehmet Ağın, ²İnci Batun, ²Semine Özdemir, ³Figen Doran, ¹Gökhan Tümgör

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

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

³Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Adana

GİRİŞ ve AMAÇ: Bu çalışmada çölyak hastalığı (ÇH) olan çocuklarda *Helicobacter pylori*'nin (HP) sıklığı ve HP'nin klinik, histopatoloji ve laboratuar değerleri üzerindeki ilişkisini araştırdık.

GEREÇ ve YÖNTEM: Ocak 2012-Mart 2016 tarihleri arasında Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji BD'nda serolojik ve histopatolojik olarak çölyak hastalığı tanısı konulmuş 255 olgu çalışmaya alındı. Tüm hastalardan üst GIS endoskopisi sırasında duodenum biyopsisi yanında antrumdan da biyopsi örnekleri alındı ve histopatolojik olarak HP varlığı ve histolojik hasar derecesi araştırıldı. HP (+) ve HP (-) saptanan olgular yaş, cinsiyet, başvuru yakınmaları, klinik ve laboratuar özellikleri açısından karşılaştırıldı.

SONUÇ: Çalışmaya alınan 256 ÇH'lı olgunun 70'inde (%27.4) HP (+) saptandı. Çalışma süresi boyunca dispeptik yakınmaları olan 1012 olgunun üst gastrointestinal sistem endoskopisinde 270 olguda (% 26.7) HP(+) idi. HP (+) olgular ile HP(-) olgular arasında yaş ve cinsiyet yönünden anlamlı fark yok idi. HP(+) olgularda tanı yaşı daha yüksek, ishal ve karın şişliği yakınmaları anlamlı derecede daha fazla idi. HP(+) çölyak hastalarının ince bağırsak histopatolojik incelemesinde 16 olgu (% 23) Marsh 3A, 39 olgu (% 55) Marsh 3B ve 15 olgu (% 22) Marsh3C idi. HP (-) olgularda 61 olgu 3A (%33), 71 olgu 3B (%38), 53 olgu 3C (%28) idi. HP (+) ÇH'lı olguların mide biyopsilerinde aktivite ve kronisite, HP (-) ÇH'lı olgulara göre anlamlı derecede daha yüksek idi. Demir eksikliği anemisi HP(+) ve HP(-) olgularda sırasıyla %51 ve %47 saptandı. HP (+) olgularda hemoglobin, ferritin, vitamin B12 ve transferin saturasyonu HP (-) olgulara göre düşük olmasına rağmen fark istatistiksel olarak anlamlı bulunmadı. HP(+) grupta serum folat düzeyi anlamlı derecede düşük idi ($p<0,05$). Ayrıca gruplar arasında ağırlık ve boy SD skorları arasında da anlamlı farklılık saptanmadı.

TARTIŞMA: Çalışmamızda HP sıklığının Çölyaklı olgularda artmadığı ve HP(+) olan olgularda ÇH tanısının daha geç konulduğu, distansiyon ve ishal yakınmalarının daha fazla görüldüğü ve folat eksikliğinin anlamlı derecede daha yüksek oranda olduğu gözlemlendi. HP(+) ÇH olan olgularda tanı gecikmesinin olgulara HP tanısı konulduğu için ÇH'nın düşünülmemesi olabileceğini düşünmekteyiz. HP(+) olgularda, illeri çocukluk yaşında şişkinlik ve ishal gibi yakınmaların varlığında hekimlerin Çölyak hastalığını da akılda tutmaları gerektiğine inanıyoruz.

SB12 – Nefroloji

Preterm Yenidoğanlarda Akut Böbrek Hasarının Erken Belirteci Olarak NGAL Etkinliği ve Risk Faktörlerinin Belirlenmesinin Önemi

¹Nesrin Özdiñ Kızılay, ²Okan Akacı, ³Bülent Ediz, ⁴Melahat Dirican, ⁵Nilgün Köksal, ²Osman Dönmez

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

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

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik Anabilim Dalı, Bursa

⁴Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyokimya Anabilim Dalı, Bursa

⁵Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Yenidoğanlarda akut böbrek hasarının tespiti diğer yaş gruplarına göre klinik gözlem ve tetkik açısından daha zordur. Serum kreatinin düzeyi ve idrar takibi hasar belirlemede en sık kullanılan yöntemlerdir. Ancak serum kreatinin böbrek fonksiyonlarının %25-50'si kaybedildikten sonra belirleyicidir. Güncel çalışmalarda sistatin c nin hasar gelişiminde kreatininden daha hızlı yanıt veridiğı gösterilmiştir. Bu çalışmada preterm hastalarda idrar NGAL 'in akut böbrek hasarını tanımada serum kreatinin ve serum sistatin-C ye göre etkinliğini ve risk faktörlerini belirlemeyi amaçladık.

YÖNTEM: Çalışmaya Eylül 2016- Şubat 2017 tarihleri arasında Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'nde izlenen 28-37 hafta arası 24 preterm hasta katıldı. Sendrom şüphesi, konjenital böbrek hastalığı ve majör kardiyak anomali dışlama kriterleriydi. Hastaların 1. 3. 5. ve 7. günlerde serum kreatinin, serum sistatin-C ve idrar NGAL düzeyleri değerlendirildi. Akut böbrek hasarı gelişimi n-RIFLE kriterlerine göre sınıflandırıldı. Demografik bilgilerin akut böbrek hasarı ve NGAL ile ilişkisi değerlendirildi.

BULGULAR: Hastalarımızın 17'si erkek (%70,8), 7'si kız (%29,2) olup ortalama doğum haftaları 35+1 hafta idi. Akut böbrek hasarı 7 hastada gelişmezken 14 hastada n-RIFLE'ye göre evre-1 (risk) böbrek hasarı, 3 hastada ise evre-2 (injury) böbrek hasarı saptandı. Hiçbir hastada oliguri, kreatinin ve sistatin-C artışı izlemedi. Böbrek hasarı gelişen hastalarda idrar NGAL düzeyi 3.günde artış göstermiştir. ROC analizi ile akut böbrek hasarını belirlemede idrar NGAL cut-off değeri 64,45ng/ml olarak belirlendi. NGAL yüksekliği olan günlerde hastaların CRP ve prokalsitonin değerleri negatifti, gönderilen kültür örneklerinde üreme yoktu. Özellikle düşük doğum ağırlığı, SGA, entubasyon, asfiksi, RDS, IVK ve ibuprofen kullanımının hasar gelişimini kolaylaştırdığı görüldü.

SONUÇ: İmmatur böbrek dokusunun maruz kaldığı riskler gözönüne alındığında akut böbrek hasarını en erken haber veren ve tedavi devamlılığına ışık tutan belirteçlere ve sınıflamalara ihtiyaç vardır. İdrar NGAL in mevcut belirteçlere göre daha hızlı yükselmesi ve hasarın düzelmesiyle gerilemesi özellikle yenidoğan hastalarında klinik izlemi rahatlatacağı düşünülmüştür.

SB13 - Gastroenteroloji

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

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

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenterolojisi 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.

SONUÇ: Akut karaciğer yetmezliği ile izlediğimiz 15 hasta çalışmaya alındı. Hastalarımızın 6 'sı kız 9'u erkek idi. Hastalarımızın yaşları 18 ay ile 17 yaş arasında idi. Hastalarımızın, 2 'si Otoimmün hepatit, 1'i Obstrüktif hepatit, 5'ü toksik hepatit, 5'ü dekompanse Wilson hastalığı, 1'i idiopatik hepatit, 1'i antifosfolipid sendromu ve Budd Chiari sendromu 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 gözlemlendi.

TARTIŞMA: Seçici plazma 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 yetmezliklerinin tam regresyonunu sağlayabilmektedir.

SB14 – Yeni Doğan

Beslenmeden Nekrotizan Enterokolit Gelişen Prematüre Bebeklerde Risk Faktörlerinin Belirlenmesi

²Merih Çetinkaya, ¹Şahin Kalkan, ²Özge Sağlam, ²Dilek Kurnaz,
²Seda Yılmaz Semerci, ²Burcu Cebeci, ³Seyithan Özaydın, ²Gökhan Büyükkale,
²Ebru Kazancı

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

²Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, İstanbul

³Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul

GİRİŞ ve AMAÇ: Nekrotizan enterokolit (NEK) prematüre bebeklerde önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. Multifaktoriyel etyopatogeneze sahip NEK'in prematüre bebeklerde %90 oranında beslenme sonrası geliştiği bildirilmiş olup, literatürde beslenmeden NEK gelişen olgularla ilgili veri bulunmamaktadır. Bu çalışmanın amacı beslenmeden NEK gelişen bebeklerdeki risk faktörlerinin belirlenmesi idi.

GEREÇ ve YÖNTEM: Bu retrospektif çalışmaya 2012-2016 tarihleri arasında yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırılan 618 çok düşük doğum ağırlıklı (ÇDDA) bebek alınarak 3 gruba ayrıldılar: beslenme öncesi NEK gelişenler, beslenme sonrası NEK gelişenler ve NEK gelişmeyen olgular. Modifiye Bell sınıflamasına göre evre II-III olgular çalışmaya alındı. Üç grubun morbidite ve mortalite verileri kaydedildi.

SONUÇ: Toplam 165 bebekte (beslenme öncesi= 90, beslenme sonrası= 65) NEK gelişirken, 453 olguda NEK gelişmedi. Beslenme öncesi NEK gelişen olguların ortalama gestasyon haftası (25.6 ± 2.8 h) ve doğum ağırlıkları (739 ± 272 g) diğer 2 gruptan anlamlı olarak düşüktü ($p < 0.05$). Beslenmeden NEK gelişen olgularda düşük Apgar skorları, doğumda resüsitasyon ihtiyacı, SGA varlığı, ağır respiratuvar distress sendromu (RDS) ve patent duktus arteriosus (PDA) sıklığı anlamlı şekilde daha fazla idi ($p < 0.05$). Beslenmeyen olgularda NEK anlamlı şekilde daha erken (5.4 ± 3.4 vs 15.6 ± 11.5 g) gelişti. Beslenme öncesi NEK gelişen olgularda perforasyon, cerrahi gereksinimi ve mortalite sıklığı anlamlı şekilde daha yüksekti ($p < 0.05$).

TARTIŞMA: Beslenmeden NEK gelişen olguların demografik ve klinik özellikleri ile prognozu literatürde ilk defa geniş bir hasta serisinde gösterilmiştir. Aşırı düşük doğum ağırlığı, SGA, perinatal asfiksi, resüsitasyon ihtiyacı, ağır RDS ve PDA'nın beslenmeden NEK gelişimi ile ilişkili olduğu gösterildi. Bu bebeklerde perforasyon ve mortalite daha fazla idi. Bu risk faktörlerine sahip ÇDDA'lı bebeklerde beslenmeden NEK gelişebileceği akıldla tutulmalıdır.

SB15 – Nöroloji

Konvülsif Status Epileptikus Olgularımızın Değerlendirilmesi

Rabia Tütüncü Toker, Muhittin Bodur, Mehmet Sait Okan*Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Bursa*

GİRİŞ: Status epileptikus; epileptik tek nöbet aktivitesinin 30 dakikadan daha uzun sürmesi veya iki ve daha fazla nöbetin aralarında hasta bilinci açılmadan seriler halinde gelmesidir. Çocuklarda status epileptikusun %25'i yaşamın ilk yılında, % 85'i ise ilk beş yılında görülür. Çocukluk çağında status epileptikus sebepleri arasında başlıca uzamış febril status, serebrovasküler lezyonlar, santral sinir sistemi enfeksiyonları, neoplazmlar, akut metabolik bozukluklar, kafa travmaları sayılabilir. Status epileptikusun süresi uzadıkça, durdurulması daha da zorlaşır. Uzamış konvülsiyonun kendisi de beyin hasarına ve sistemik komplikasyonlara neden olur.

GEREÇ ve YÖNTEM: Ocak 2015 –Şubat 2017 tarihleri arasında Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Nöroloji Kliniğinde Konvülsif Status Epileptikus tanısı ile izlenen 62 olgunun verileri değerlendirildi. Bulgular: 62 olgunun 23'ü (% 37,1) kız, 39 'u(% 62,9) erkekti. Yaşları 3 ay-214 ay arasında değişmekte olup ortalama yaş 5,6 yıl $\pm$ 4,5 yıl idi. Etiyolojiyi uzamış febril status, idiopatik, akut nörolojik zedelenme ve eski semptomatik olarak 4 ana nedende incelediğimizde (Bakınız Tablo 1) eski semptomatik olguların çoğunlukta olduğu görülmektedir.

Uzamış Febril Konvülsiyon	10 (% 16,1)	
Akut Nörolojik Zedelenme	10 (%16,1)	Santral Sinir Sistemi Enfeksiyonu 6 Anoksi 2 Travma 0 Serebrovasküler Hastalık 1 Akut metabolik olay 1
İdiopatik	5 (% 8,1)	
Eski Semptomatik	37 (% 59,7)	Hipoksik İskemik Ensefalopati 8 Doğumsal metabolik hastalık 7 Gelişimsel serebral anomaliler 9 Antiepileptik uyumsuzluğu 11 Tümör 1

Tablo 1: Olguların Etiyolojilerine Göre Dağılımı

Epilepsi öyküsü olan 32 olgunun yaş ortalaması 6,5 yıl (3ay-214 ay), epilepsi öyküsü olmayan 30 olgunun yaş ortalaması 3,9 yıl (3 ay- 156 ay) idi.

Eski semptomatik 37 olgunun 32'inde epilepsi öyküsü var iken, 5 'inde yoktu. 32 (% 51,6) olgunun nöbet şekli fokal başlayan jeneralize iken; 30 (%48,4) olgu jeneralize nöbet idi.62 olgunun tamamı diazepam, 52 olgu midazolam, 43 olgu fenitoin, 7 olgu fenobarbital, 29 olgu midazolam infüzyonu ve 5 olgu pentobarbital komasına alınmıştır. 1 olguya valproik asit verilmiştir.

SONUÇ: Status epileptikus sık görülen nörolojik acil tablolardan birisidir. Mortalitesi etyolojiye, yaşa, tipine ve süresine bağlıdır. Etkin tedavinin zaman kaybetmeden başlanması önemlidir. Bu nedenle önceden oluşturulmuş tedavi kılavuzları böyle bir hasta ile karşılaşıldığında tanı ve tedavi basamaklarının hızla uygulanmasını sağlayacaktır.

SB16 - Gastroenteroloji

Ülseratif Kolit Aktivasyonu İle Ortalama Trombosit Hacmi ve Trombosit Dağılım Genişliği Arasındaki İlişki

Taner Özgür, Tanju B. Özkan, N.Ülkü Şahin

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenterolojisi BD., Bursa

GİRİŞ ve AMAÇ: Ülseratif kolit (ÜK), genetik olarak yatkın kişilerde birçok faktörün etkisiyle ortaya çıkan kronik inflamatuvar bir hastalıktır. Hastalığın aktivasyon şiddetini ölçmek amacıyla Pediatrik Ülseratif Kolit Aktivite İndeksi (PUKAI) geliştirilmiştir. Bu indekse göre hastalık aktivitesi hafif, orta ve ağır olarak sınıflandırılmaktadır. Enflamasyon durumlarında trombosit (PLT) aktivasyonu ve sayısında artış olduğu bilinmektedir. Ayrıca ortalama trombosit hacmi (MPV) ve trombosit dağılım genişliğinin (PDW) de enflamasyonda değişebileceği gösterilmiştir. Bu çalışmanın amacı, MPV ve PDW değerlerinin ÜK aktivasyonunu değerlendirmede birer belirteç olarak kullanılıp kullanılamayacağını belirlemektir.

GEREÇ ve YÖNTEM: UÜTF Çocuk Gastroenterolojisi BD tarafından ÜK tanısı ile izlenen hastaların kayıtları taranarak çalışma parametreleri belirlendi. Hastalık aktivitesi PUKAI skoru ile belirlendi. Verilerin dağılımı, SPSS v23 istatistik programı kullanılarak Shapiro-Wilk testi ile incelendi ve gruplar arasındaki farklılıkları ortaya koymak için bağımlı t-test kullanıldı. P değeri <0,05 anlamlı kabul edildi.

SONUÇ: Çalışmaya 38 hasta alındı ve 72 ÜK atağı değerlendirildi. Hastaların ortalama yaşları $14,62 \pm 3,85$ ve ortalama tanı yaşları $11,55 \pm 3,87$ idi. Çalışmaya dahil edilen vakaların 18'i kız (%47,4), 20'si erkekti (%52,6). Hastalığın atağı sırasında bakılan c-reaktif protein (CRP), eritrosit sedimentasyon hızı (ESH) ve PLT sayısı remisyon durumunda bakılanlara göre anlamlı olarak daha yüksek olmasına rağmen MPV ve RDW değerlerinde fark saptanmadı.

TARTIŞMA: ÜK'i olan hastalardaki kronik inflamatuvar süreç PLT aktivasyonu ve sayısında değişikliklere yol açmaktadır. Sağlıklı kontrollerle yapılan çalışmalarda MPV ve PDW değerlerinde ÜK atağı sırasında, kontrollere göre anlamlı değişiklikler olduğu gösterilmiştir. Bazı çalışmalarda bu değerler azalırken diğerlerinde artmış bulunmuştur. Ancak bizim çalışmamızda ÜK'i olan hastaların atak ve remisyon durumlarında bu belirteçlerde fark olmadığı görüldü. Hastalık tanısı olanlarda MPV ve PDW'nin hastalığın izleminde CRP, ESH ve PUKAI'ye göre bir üstünlüğünün olmadığı sonucuna varıldı.

POSTER BİLDİRİLERİ

PB01 – Alerji

Allerjik Yakınmalarla Başvuran Okul Öncesi Çocuklarda Ev Tozu Duyarlılığı

¹Selçuk Yazıcı, ²Soner Güneş, ¹Melike Kurtuluş Çokboz, ¹Özlem Kemer, ¹Gülce Baranlı, ¹Sezin Aşık Akman, ¹Demet Can

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

²Balıkesir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Halk Sağlığı Anabilim Dalı, Balıkesir

GİRİŞ ve AMAÇ: Küresel ısınma ve iklim değişikliklerinin, allerjik hastalıkların prevalansında artışa neden olmasının bir nedeni de aeroallerjen duyarlılığını arttırmasıdır. Zamanının çoğunu evde geçiren okul öncesi yaş grubunda allerjik hastalık sıklığının giderek artmasının nedeni bu yaş grubunda nadir olması beklenen ev tozu (HDM) duyarlılığının artması olabilir. Araştırmamızda allerjik hastalık yakınmaları ile başvuran okul öncesi çocuklarda deri testi (SPT) ile HDM başta olmak üzere alerjen duyarlılıklarının araştırılması amaçlanmıştır.

GEREÇ ve YÖNTEM: Prospektif kesitsel çalışmamıza Ekim 2015-Ekim 2016 tarihleri arasında hastanemiz Alerji Polikliniğine başvuran 220 çocuk alınmıştır. SPT de besin (süt, yumurta, balık, buğday, soya, fındık), HDM, hayvan epiteli, küf mantarı, çim/ağaç/yabani ot poleni, hamamböceği alerjenleri yer almıştır. Veriler yüzde, oran, güven aralığı olarak hesaplanmış olup grupların karşılaştırmasında Ki-Kare ve varyantı FisherExact Test ile değerlendirilmiş olup istatistiksel olarak $p<0,05$ değeri anlamlı kabul edilmiştir.

BULGULAR: 0-2 yaş arası 73, 2-4 yaş arası 59, 4-6 yaş arası ise 88 olmak üzere toplam 220 hastanın yaş ortalaması 2,98 (2,75-3,21) yıl ve 131'i (%59,5) erkektir. Yapılan 220 SPT'nin 123'ü (%55,9) pozitif olup, pozitif olanların %16,2'si monosensitize, %73,8'i ise polisensitizedir. Alerjik Rinit ve/veya astım grubunda SPT pozitifliği %76,3 iken inek sütü alerjisinde (İSA) %50,7; ürtiker ve atopik dermatitte ise %45,8 dir. Tüm grupta HDM duyarlılığı %30,4 olup dağılımı İSA'da %4,7; ürtiker ve atopik dermatitte %16,6; allerjik rinit ve/veya astımda %55,2 oranında saptanmıştır. Yaş gruplarına göre HDM duyarlılığı 0-2 yaşta %16, 2-4 yaşta %28, 4-6 yaşta %48' dir ($p<0,05$).

TARTIŞMA ve SONUÇ: Solunum yolu alerjileri ile başvuran aynı yaş grubundaki çocuklarda %3,5-8 olarak bildirilen HDM duyarlılığı çalışmamızda çok daha yüksek bulunmuştur. Bu artışın coğrafik özellikler başta olmak üzere nedenlerinin diğer bölgelerimizde ve daha geniş sayıda çalışmalarla araştırılması gerektiği düşünülmüştür.

PB02 – Alerji

Konjenital Hipotroidi ve Normal C1inhibitör'lü(Tip3) Herediter Anjiödem Birlikteliği Olan 2 Erkek Kardeş: Olgu Sunumu

Şahika Baysun, Zafer Arslan

TOBB ETÜ Hastanesi Tıp Fakültesi, Ankara

GİRİŞ: Herediter anjiödem deri mukoza ve gastrointestinal sistemi de tutabilen ürtikerin eşlik etmediği şişliklerle giden nadir genetik bir hastalıktır. Yaygın formları olan tip 1 ve 2, C1inhibitör(C1INH)'ün eksikliği veya disfonksiyonu sonucu gelişir. Normal C1inhibitör'lü (tip3) 2000 yılından sonra başlangıçta kadınlarda sonraları ise erkeklerde nadiren tanımlanmıştır.

OLGU 1: 15 Yaşında erkek hasta 9 yaşından beri olan genelde hafif orta kendiliğinde sonlanan ürtikerin eşlik etmediği yumuşak doku şişlikleri nedeniyle görüldü. Öyküsünde Konjenital hipotroidi nedeni ile Eutrox aldığı öğrenildi. Fizik muayene bulguları normal olan hastanın Hb 12.4mg/dl lökosit sayımı 5100 mm³ ile normal eozinofil 7.6% ve igE 507.1 ku/l ile yüksek olarak bulundu. İnhalen ve besin allerjenleri ile yapılan deri testlerinde duyarlılık bulunmadı. Tiroid fonksiyonlarında FT3 13.28*(13.9-22.1 pmol/l) hafif düşüklüğü dışında FT4 ve TSH normal bulundu. Hastanın C4 düzeyi 18 mg /dl ve C1INH 0.26 g/l ile normaldi.

OLGU 2: Kardeşi gibi konjenital hipotroidi nedeni ile eutrox kullanıyor. 1 ay önce geceden başlayan yanakta şişme takiben boğazda tıkanma ve yutkunmada zorluk nedeni ile acil servise getirilmiş muayenede yanakta şişlik ve uvulada ödem dışında sistem bulguları normal bulunmuş. Antihistaminik verilip ertesi gün geldiği allerji bölümünde fizik muayene bulguları normal bulundu. Hastamızın 1 ay önce de yanakta 1-2 gün içinde kendiliğinden geçen yumuşak doku şişmesi olmuş. Abinin öyküsü de dikkate alınıp yapılan tetkiklerinde Hb 14.8mg/dl lökosit 7940mm³ eozinofil 4% , igE 494 ku/l yüksek fakat inhalen ve besin spesifik igl E paneli normal bulundu. Yapılan prik deri testlerinde de inhalen ve besin allerjenleri ile duyarlılık bulunmadı. Hastanın C4 düzeyi 17.40 mg/dl C1INH 0.36 g/l, C1 INH aktivitesi ise 116 ile normal bulundu.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Hastalarımızın kardeş oluşu ikisinde de kongenital hipotroidizmin herediter anjiödem tip 3 le birlikte bulunuşu alta genetik bir birliktelik olabileceğini düşündürmektedir. FXII gen mutasyonu bu tip herediter anjiödemli bazı olgularda gösterilmekle birlikte yol açan diğer nedenler halen bilinmemektedir. Henüz tanımlanmamış genetik değişimler bu tablodan sorumlu olabilir.

PB03 – Alerji

Çocukluk Çağında Astım Kontrol Testinin Aylara Göre Değişimi

¹Başak Ceylan Demirbaş, ²Şükrü Çekiç, ²Yasin Karalı, ²Yakup Canitez, ²Nihat Sapan

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

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

GİRİŞ: Astım çocukluk çağının en sık görülen kronik hastalığıdır. Mevsimsel değişiklikler, hastaların astım atak sayıları ve hastalığın kontrol altında olma durumunu etkilemektedir. Amaç: Astım tanılı 6-18 yaş arasındaki olguların astım kontrol testi ile değerlendirilmesi ve astım kontrolünü etkileyen faktörlerin belirlenmesi amaçlanmıştır.

MATERYAL - METOT: Çalışmaya Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Alerji Bilim Dalı'nda astım tanılı 6-18 yaş arası 207 olgu alındı. Altı-on bir yaş grubuna Çocukluk Çağı Astım Kontrol Testi (Ç-AKT), 12-18 yaş grubuna ise Astım Kontrol Testi (AKT) uygulandı. Tüm olgular tarafımızca düzenlenen astımlı hasta değerlendirme anketini doldurdular. Ç-AKT sonucuna göre 27-20 puan arasında kontrol altında, 19 puan altında ise kontrol altında değil, AKT'de 20-25 arası kontrollü, 15-19 arası kısmi kontrollü ve 15'in altı puanlar ise kontrolsüz olarak kabul edildi.

BULGULAR: Olguların medyan yaşı 12 yıl (minimum=6, maksimum=18) ve kız/ erkek oranı 0,75 (89/118) idi. Kontrol durumlarına bakıldığında; 6-11 yaş grubundaki 103 olgunun %47,5'inin (n=49) Ç-AKT sonucuna göre kontrol altında olduğu, 12-18 yaş grubundaki 104 olgunun ise %58,6'sının (n=61) AKT sonuçlarına göre kontrol altında olduğu görüldü. Altı-on bir yaş grubunda; kontrol altında olan grupta ortalama yıllık atak sayısı medyan=2 (minimum=0, maksimum=10), kontrol altında olmayan grupta ise medyan=3,5 (minimum=0, maksimum=10), 12-18 yaş grubunda ise yıllık atak sayısı; kontrol altında olan grupta medyan=2 gün (minimum=0, maksimum=15), kısmi kontrollü grupta medyan=3 gün (minimum=0, maksimum=20) ve kontrolsüz grupta medyan=4 gün (minimum=0, maksimum=10) bulundu. Her iki yaş grubunda kontrol grubunda atak sayısı, kontrolsüz gruba göre anlamlı olarak azdı (sırasıyla p=0,005 ve p=0,004). Eylül, Ekim, Kasım ve Aralık aylarında atak ile başvuru sıklıkları sırasıyla; %0,5 (n=1), %4,3 (n=9), %3,4 (n=7) ve %5,3 (n=11) olarak saptandı.

TARTIŞMA ve SONUÇ: Astım kontrol testleri hastaların takiplerinde hekimlere yardımcı olan pratik bir uygulamadır. Çalışmamızda astımlı hastaların önemli bir kısmının kontrol altında olmadığı görüldü. Dünya genelinde Eylül ayında görülen hışıltı epidemisinin Bursa'da Kasım-Aralıkta ortaya çıkmasının bölgesel mevsim değişiklikleri ve çevresel faktörlere bağlı olabileceği düşünüldü.

PB04 – Alerji

Atipik Hışiltı İle Başvuran Süt Çocuğunda Vasküler Ring Anomalisi

²Şükrü Çekiç, ¹S. Nilay Tığrak, ²Yasin Karalı, ²Yakup Canitez, ³M. Hamza Toprak, ³Fahrettin Uysal, ²Nihat Sapan

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

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Alerji Bilim Dalı, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

GİRİŞ: Hışiltı çocukluk çağında oldukça sık görülen bir hastalıktır. İlk 6 yaşta kümülatif prevalansı %50 olarak bildirilmektedir. Tanı için tipik ve atipik hışiltı ayrımının yapılması önemlidir. Burada atipik hışiltısı olan bir olgu sunulmaktadır.

OLGU: Altı aylık erkek hasta, tarafımıza hışiltı ve öksürük yakınmaları ile başvurdu. Hışiltısı doğumdan itibaren varmış, öksürükleri özellikle son 3 ayda belirginleşmiş. Bu yakınmalarla daha önce 2 kez hastaneye yatmış. Miadında 2700 gr ağırlığında doğmuş, doğumdan itibaren sadece anne sütü ile beslenmiş ve aşıları yaşına uygun olarak yapılmış. Anne baba arasında 1. derece kuzen evliliği vardı ve ailede alerjik hastalık öyküsü yoktu. Fizik muayenede; boy: 69 cm (25-50P), vücut ağırlığı: 7,2 kg (10-25P) idi. Solunum sistemi muayenesinde hışiltı ve her iki akciğerde yaygın kaba ralleri saptandı. Hemogram, serum biyokimyası, immünoglobulin (Ig) G, Ig A ve Ig M düzeyleri normaldi. Total IgE: 26.8 kU/L ve ter testi: 14 mmol/L saptandı. Reflü sintigrafisinde multipl gastro-özefageal reflü bulguları izlendi, baryumlu özefagografide ise özefagus 1/3 orta kesiminde posteriora vasküler basıya ait olabileceği düşünülen kısa segment dolum defekti izlendi. Ekokardiyografide çift arkus aorta sol arkus aorta hipoplazisi görüldü. Toraks BT anjiyografide ise sağ dominant özellikte çift aortik arkus ve oluşturduğu vasküler ringin trakea ve özefagusu çevrelediği görüldü. Vasküler ring tanısı alan hasta tanı sonrası 4. haftada opere edildi.

SONUÇ: Doğumdan itibaren olan hışiltı yakınmaların persistans göstermesi, tedaviye rağmen hışiltıda düzelme olmaması atipik hışiltıyı akla getirmelidir. Vasküler ring anomalileri tedavi edilmediğinde; respiratuar distres, büyüme geriliği, sık akciğer enfeksiyonu, beslenme problemleri gibi sorunlara yol açmaktadır. Bu nedenle erken tanı ve tedavi son derece önemlidir. Atipik hışiltılı çocuklarda vasküler ring olasılığı mutlaka akla gelmelidir.

PB05 – Alerji

Opere Kraniofaringiomalı Bir Olguda Gelişen DRESS Sendromu

**¹Pınar Kudretoğlu, ²Şükrü Çekiç, ¹Pınar Kudretoğlu, ³Yasin Karalı,
²Yakup Canitez, ²Nihat Sapan**

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

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

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Alerji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: DRESS Sendromu (Drug Rash with Eosinophilia and Systemic Syntoms) ilaçlara bağlı tip IV reaksiyon sonucu gelişen, akut başlangıçlı, ateş, deri döküntüsü ve farklı sistemlerin tutulumu ile karakterize yaşamı tehdit edebilen bir hastalıktır. Burada yatışı sırasında kullanılan ilaçlara bağlı DRESS Sendromu gelişen bir olgu sunulmaktadır.

OLGU: On iki yaşında kız hasta, menenjit ve epilepsi nedeni ile yatmaktayken, ateş ve döküntü yakınmalarının başlaması üzerine tarafımıza konsülte edildi. Sol fokal nöbet nedeniyle 29 gündür fenitoin kullanmaktaydı ve menenjit nedeniyle vankomisin (29 gün) ,meropenem (26 gün) ,kolistin (20 gün) kullanmaktaydı. Öyküsünde 4 yıl önce kraniofarengeoma tanısı aldığı, bu tanıyla aynı dönemde opere edildiği ve intrakranial alana uzanan rezervuar takıldığı öğrenildi. Fizik muayenesinde; vücut sıcaklığı: 39 C0, tüm vücutta yaygın, birleşme eğiliminde, kaşıntılı basmakla solan makülopapüler döküntüleri ve 1-2 cm çapında servikal, aksiller lenfadenopatileri vardı, pupilleri midriyatik ve aktivitesi azalmıştı. Tam kan sayımında lökosit: 21.30 K/µL (4.50-11.00 K/µL) , nötrofil sayısı:14.60 K/µL (2.00-6.90 K/µL), lenfosit:2.660 K/µL (1.30-3.80 K/µL) , eozinofil sayısı:3.83 K/µL (0.02-0.50 K/µL) , eozinofil yüzdesi: % 17.90 (% 0.30-6.50), hemogloblin: 8.25 g/dL (11.5-15.0 g/dL), trombosit sayısı:341 K/µL (145-400 K/µL) saptandı. Serum biyokimyasında ALT:130 IU/L, AST:59 IU/L üre:103mg/dL, kreatinin:3 mg/dL, Na:125 mmol/L (136-145 mmol/L) ve K: 3.56 mmol/L (3.5-5.1 mmol/L) olarak saptandı. Mevcut klinik ve laboratuvar bulgularından yola çıkılarak hastaya DRESS sendromu tanısı konuldu. Almakta olduğu fenitoin, vankomisin, kolistin ve meropenem tedavileri kesildi, metil prednizolon 1mg/kg/gün ve feniramine maleat 0,75mg/kg/doz olarak başlandı. Tedavi sonrası yakınmaları gerileyen hastanın steroid tedavisi azaltılarak kesildi.

TARTIŞMA: DRESS sendromu, antiepileptik ve antibiyotiklerin kullanımı sonrası gelişebilmektedir. Hastalığın erken tanınması, şüpheli ilaçların kesilmesi ve immünsupresif ilaçların başlanması morbidite ve mortalite gelişimini azaltmaktadır. Şüpheli ilaçlar hakkında aile bilgilendirilmeli ve bu ilaçların tekrar kullanımı engellenmelidir.

PB06 – Endokrinoloji**Semilobar Holoprozensefali ve Adipsik Hipernatremi: Olgu Sunumu**

Özgecan Demirbaş, Okan Akacı, Elif Söbü, Erdal Eren, Osman Dönmez, Ömer Tarım

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Bursa

GİRİŞ: Holoprozensefali ön beyinin embriyolojik dönemde ayrılmasındaki bozukluk sonucu oluşan bir sinir sistemi gelişim anomalisidir. Bu durum susama hissinin kaybına ve kronik hipernatremiye yol açabilir. Burada holoprozensefali ve adipsik hipernatremi birlikteliği olan bir olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU: Sekiz aylık kız olgu acil servise sabah başlayan halsizlik şikayeti ile başvurdu. Özgeçmişinden 32 yaşındaki annenin ikinci gebeliğinden ikinci yaşayan olarak C/S ile normal apgar skoru ile doğduğu ve intrauterin gelişme geriliği ile intauterin dönemde tespit edilen holoprozensefali tanısının mevcut olduğu öğrenildi. Öyküde sıvı kaybı ya da aşırı tuz alımı yoktu. Fizik muayenesinde; tüm büyüme parametreleri 3. persentilin altında, dismorfik yüz (mikrosefali, hipotelorizm, basık burun kökü), spastik kuadripleji mevcut olup gelişimsel yaşı 4-5 ay ile uyumluydu. Dehidratasyon bulgusu yoktu. Laboratuvar incelemesinde tam kan sayımı normal, akut faz reaktanları negatif idi. Kan şekeri, karaciğer fonksiyon testleri, böbrek fonksiyon testleri normal iken serum sodyumu 163 mmol/L, potasyum 4,4 mmol/L, idrar dansitesi 1010, osmolaritesi 300 mOsm/l idi. Serum ADH seviyesi serum osmolaritesine göre (15,1 ng/mL/saat) düşük bulundu. Beyin MR incelenmesinde frontal loblar seviyesinde interhemisferik fissür olmadığı ve her iki serebral hemisfer arasında füzyon, arkada monoventrikül görünümü saptandı ve bulgular semilobar holoprozensefali ile uyumlu bulundu. Öyküde olgunun susama isteğinin olmadığı, annenin beslenme ve su vermede zorlandığı öğrenildi. Günlük sıvı alımı nazogastrik sonda ile artırılarak serum sodyum seviyesi 151 mmol/L düzeyine geriledi ancak takipte tekrar yükselme saptandı. Desmopressin uygulanmasına kısmi yanıt alındı ve izleminde serum sodyumu 148-151 mmol/L arasında seyretti. Olguda hipernatremiye bağlı komplikasyonu gelişmedi.

SONUÇ: Dehidratasyon bulgusu olmadan kronik hipernatremi saptanan holoprozensefali olgularda adipsik hipernatremi akılda tutulmalıdır. Bu olgularda susama hissi yoktur ve sıvı alımının düzenlenmesi ile hastaların hipernatremik durumları düzeltilebilir. Ancak seçilmiş olgularda ADH tedavisi işe yarayabilir.

PB07 – Endokrinoloji

**Çocukluk Çağında Hiperinsülinemik Hipogliseminin Nadir Bir Nedeni:
Dumping Sendromu**

¹Gülsün Özlem Ay Sert, ²Elif Söbü, ²Özgecan Demirbaş, ²Erdal Eren, ²Ömer Tarım

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

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Endokrinoloji BD., Bursa

GİRİŞ ve AMAÇ: Gastrointestinal hormonlar ve sinyaller insülin sekresyon ve duyarlılığının düzenlenmesinde önemli role sahiptir. ‘Enteroinsülin aks’ olarak da adlandırılan bu sistemin işleyişinde gastrik cerrahi veya başka nedenlerle bozulmalar postprandiyal dönemde abartılı insülin salınımı ve hipoglisemi ile sonuçlanabilir. Çocuklarda gastroözefageal reflü tedavisi amacıyla yapılan Nissen fundoplikasyona ikincil, beslenmeden 1-3 saat sonra görülen nöroglükopenik ve otonomik bulgular gelişebilir. Nissen fundoplikasyon sonrası hiperinsülinemik hipoglisemi gelişen erkek olgu sunuldu. Çocukluk çağında nadir görülen bir hipoglisemi nedeni olan dumping sendromu ve hipogliseminin klinik bulgularını vurgulamak amaçlandı.

OLGU: Dört yaşında erkek olgu acil polikliniğe beslenme sonrası halsizlik, terleme, titreme yakınmaları ile getirildi. Teyze çocukları ebeveynlerden miadında normal vajinal yolla 4100 g doğmuştu ve aile öyküsünde özellik yoktu. Öyküsü derinleştirildiğinde; 3 aylıktan baş kontrolünün olmaması nedeniyle tetkik edildiği, kraniyal MRG’de kortikal atrofi saptandığı öğrenildi. Üç yaşından beri tekrarlayan konvülsiyonları olan hastaya valproik asit tedavisi başlanmıştı. Gastroözefageal reflü ve sık tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonu nedeniyle 3,5 yaşında Nissen fundoplikasyon ve gastrotomi uygulanmıştı. Gastrotomiden yüksek enerjili beslenme solüsyonu verilmekteydi. Cerrahiden 5 ay sonra geliştiği tariflenen beslenme sonrası terleme, halsizlik, titreme yakınmaları olan olgunun kan şekeri 40 mg/dl, eş zamanlı insülin 75.6 mU/ml, büyüme hormonu 0.17 ng/ml, ACTH 8.8 pg/ml, kortizol 8.3 mcg/dl, idrar ketonu (-) saptandı. Cerrahi öncesi saptanmış hipoglisemisinin olmaması nedeniyle olguda geç dumping sendromu olabileceği düşünüldü. Beslenmesi fiber mamalar ve sürekli enteral beslenme olarak düzenlendi. Beslenme düzenlenmesi sonrası olgunun hipoglisemileri tekrarlamadı.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Nissen fundoplikasyon ve diğer modifiye fundoplikasyon yöntemleri uygulanan çocukların %24’ünde geç dumping ve hiperinsülinemik hipoglisemi bulgularının gelişebileceği görülmüştür. Çocuklarda dumping sendromu gastrointestinal semptomlar görülmeden, sadece hipoglisemi semptomları ile başvurabilir. Özellikle yenidoğanlarda cerrahi sonrası kan şekeri izlemi yapılmazsa cerrahiden aylar sonra nöbetler, letarji ve hipogliseminin diğer bulguları ile tanı alabilir. Olgumuz cerrahi sonrası 6. ayda tanı aldı. Hastalığın patofizyolojisi tam olarak anlaşılamamakla birlikte azalmış mide relaksasyonu, buna bağlı mide boşalımında yavaşlama, midede biriken gıdanın kitle etkisine bağlı barsağa ani geçişi ile birlikte abartılı insülin yanıtı oluşturduğu düşünülmektedir. Potent bir insülinotropik hormon olan GLP-1 salınımının da postprandiyal hiperinsülinemiyi artırabileceği düşünülmektedir.

Tedavide mide boşalımını yavaşlatan mısır nişastası, pektin, oktreotid, akarboz veya lif oranı artırılmış hazır mamalar kullanılabilir. Sürekli enteral beslenme tedavi seçeneği olarak düşünülebilir.

PB08 – Endokrinoloji

Dykens Hiperfaji Anketinin Çocuk ve Ergenelerde Türkçe Geçerlilik ve Güvenilirlik Çalışması

²Gönül Çatlı, ³Sezer Acar, ³Ayhan Abacı, ¹Erdal Eren, ⁴Hakan Baydur, ⁵Melih Kaan Sözmen

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

²Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, İzmir

³Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı, İzmir

⁴Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, Sağlık Bilimleri Fakültesi, Sosyal Hizmet Bölümü, Manisa

⁵Katip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Halk Sağlığı Bilim Dalı, İzmir

AMAÇ: Araştırmanın amacı Dykens Hiperfaji anketinin psikometrik özelliklerinin belirlenmesi, geçerlilik ve güvenilirliğinin sınanmasıdır.

GEREÇ ve YÖNTEM: Araştırma, minimum örneklem büyüklüğü 195 olarak hesaplanmış metodolojik bir çalışmadır. Dahil edilen çocukların yeme alışkanlıklarını değerlendirmek için Dykens ve ark. (2007) tarafından geliştirilmiş “Hiperfaji” ve Wardle ve ark. (2001) tarafından geliştirilmiş “Çocuklarda Yeme Davranış” anketi ebeveynlerine ve primer bakıcılarına uygulanmıştır. Bu çalışmada, geçerlik-güvenirliliği yapılan hiperfaji anketinin Türkçe’ye uyarlanmasında standart çeviri yöntemleri uygulanmıştır. Hiperfaji ölçeğinin davranış, güdü ve şiddet olmak üzere üç boyutu ve 11 maddesi ile iki ek maddesi bulunmaktadır. Ölçeğin psikometrik özelliklerinin sınanmasında doğrulayıcı yaklaşım uygulanmış, geçerlilik için doğrulayıcı faktör analizi ile bilinen gruplar sınaması yapılmıştır. Ayrıca benzer ölçek geçerliliği için korelasyon analizi incelenmiştir. Güvenirlilik için iç tutarlılık katsayısı cronbach alfa ve değişmezliği test etmede sınıflı korelasyon katsayısı (ICC) değerlendirilmiştir. Analizlerde SPSS 21,0 ve Lisrel 9,1 istatistik paket programı kullanılmıştır.

SONUÇLAR: Araştırmaya 282 çocuk dahil edilmiştir. Çocukların yaş ortalaması 7,8±3,3 olup, katılanların %52,6’sı kızdır. Uygulanan açıklayıcı faktör analizi sonucunda üç faktörlü yapı üretilmiş olup, açıklayıcılık yüzdesi 54,1 olarak bulunmuştur. Doğrulayıcı faktör analizinde ise üç boyutlu yapının uyum iyiliği değerlerinden olan ki-kare/serbestlik derecesi 1,75, RMSEA değeri 0,052, CFI değeri 0,972 ve GFI ise 0,956 olarak belirlenmiştir. Elde edilen doğrulayıcı faktör analizi özet uyum iyiliği bulguları ölçeğin kavramsal olarak ölçmek istediği yapıyı iyi bir düzeyde tanımlayabildiğini göstermektedir. Çocuklarda Yeme Davranış Anketi alt boyutları ile Hiperfaji anketi alt boyutları arasındaki korelasyon düzeyleri incelendiğinde benzer kavramlarda orta ve yüksek düzeyde pozitif, farklı kavramlarda ise düşük ya da ters yönde negatif birlikteliğin olduğu görülmektedir. Elde edilen bu bulgu kavramsal olarak anketin ölçmek istenilen kavramları yeterli düzeyde öngörebildiğini göstermektedir. Ölçeğin güvenilirlik çözümlemesinde iç tutarlılık katsayısı incelenmiştir. Elde edilen sonuçlarda alt boyutlarda elde edilen düşük düzeydeki Cronbach alfa değerine karşın, ölçeğin bütünü için alfa değeri 0,794 olarak belirlenmiştir.

Ölçeğin test-yeniden test değişmezliğini belirlemek için iki farklı zamanda uygulanan anketin boyutlarda sınıf içi korelasyon katsayısı (Intraclass Correlation Coefficient) 0,781 ile 0,936 arasında değer aldığı belirlenmiştir. Elde edilen bu değer ankete verilen yanıtların nispeten daha az değişken yapıda olduğunu göstermektedir.

TARTIŞMA-SONUÇ: Hiperfaji anketi Türkçe formu geçerli ve güvenilir bir ölçüm gerecidir. Ölçek yeme bozukluğunun tespitinde duyarlı olduğu belirlenmiştir.

PB09 – Endokrinoloji

Anormal Uterin Kanama İle Başvuran Adölesanların Retrospektif Değerlendirilmesi

Özgecan Demirbaş, Erdal Eren, Elif Söbü, Halil Sağlam, Ömer Tarım

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

AMAÇ: Bu çalışmanın amacı adölesan dönemdeki anormal uterin kanama (AUK) ile başvuran hastaların özellikleri, hastalık etyolojisi ve uygulanan tedavilerin incelenmesidir.

YÖNTEM: Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalına 2008-2016 yılları arasında vajinal kanama nedeniyle başvuran ve AUK tanısı konulan 76 olgunun verileri retrospektif olarak incelendi. Başvuru şikayeti, yaş, ilk adet yaşı, laboratuvar, suprapubik pelvik USG sonuçları ve verilen tedaviler incelendi.

BULGULAR: Olguların ortalama tanı yaşı 13 yaş 10 aydı. Uzun süren adet kanaması en sık görülen başvuru yakınmasıydı. Yakınma olguların % 9.2'sinde (n=7) ilk adet kanamasında, % 90.8'inde (n=69) ise ilk adet kanamasından sonraki zamanlarda ortaya çıkmıştı. İlk grubun ortalama yaşı 11 yaş 3 ay iken ikinci grupta ortalama yaş 12 yaş 2 ay olarak bulundu ve menarş yaşları arasında anlamlı fark saptanmadı (p=0.208). İlk adetten sonra geçen süre 48 hastada (% 63,2) iki yıldan kısa idi. Olguların % 14.2'sinde koagülopati saptandı. Olguların % 51,3'inde (n=39) anemi saptanırken, % 25 hastada (n=19) transfüzyon ihtiyacı oldu. Transfüzyon yapılan hastaların yalnızca 2 tanesinde hematolojik hastalık vardı. Tiroid fonksiyon testleri ve gonadotropin düzeyleri tüm hastalarda normal idi. Suprapubik pelvik USG olguların % 68'ine (n=54) yapıldı ve olguların %11.1'inde normal saptandı. En sık patolojik bulgu endometriyal kalınlık artışı (% 44.4) iken, % 35.1 (n=19) over kisti ve bir hastada uterus didelfis saptandı. Olguların % 27.7'si (n=21) yalnızca demir profilaksisi ile izlenmiş, % 32.8'i (n=25) yüksek doz östrojen, % 21'i (n=16) progesteron ve % 18.5'i (n=14) kombine oral kontraseptif ilaçlar ile tedavi edilmişti.

SONUÇ: Adölesanlarda anormal uterin kanamaların en sık nedeni ovulatuvar disfonksiyondur. Bizim çalışmamızda da olguların çoğunun adet başlangıcından iki yıl içinde başvurması etyolojik nedenin ovulatuvar disfonksiyon olduğunu düşündürdü. Görüntüleme yapılabilen hastaların bir kısmında over kistleri saptanması etyolojide over kistlerinin de rol alabileceğini düşündürdü. Transfüzyon gerektirecek kadar anemiye sebep vermesi ve altta yatan önemli bir hastalığın bulgusu olabilmesi nedeniyle ayrıntılı değerlendirme yapılmalıdır.

PB10 – Endokrinoloji

Adölesan Dönemde Müllerian Anomalisi Olan Olguların Değerlendirilmesi

²Elif Söbü, ¹Cansu Turan, ²Özgecan Demirbaş, ²Erdal Eren, ²Halil Sağlam, ²Ömer Tarım

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

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji BD., Bursa

GİRİŞ ve AMAÇ: Müllerian kanal anomalileri adölesan dönemde menstrüel bozukluklar, erişkin dönemde infertilite ile bulgu verebilen, üriner sistem anomalilerinin de eşlik edebildiği bir hastalık grubudur. Fetusta Müllerian kanalları oluşturacak paramezonefrik kanallar ve Wolf kanallarını oluşturacak mezonefrik kanallar 6. gestasyon haftasında birlikte bulunur. Bu haftadan itibaren dişi fetusta sertoli hücrelerinden salınan antimüllerian hormon olmaması nedeniyle Müllerian kanallar gelişirken Wolf kanalları geriler. Müllerian kanallar kaudale doğru gelişerek karşılıklı orta hatta birleşir ve ileride uterus ve üst vajinaya dönüşecek tek lümenli uterovajinal kanalı oluştururlar. Müllerian kanalların birleşmeyen üst kısımları tuba uterinalara farklılaşır. Vajinanın alt 1/3 lük kısmı ürogenital sinüsten gelişir. Bu gelişim sürecini etkileyen herhangi bir faktör Müllerian kanal anomalilerine yol açabilir. Burada Müllerian anomali tanısı alan 9 olgunun klinik özellikleri sunulmuştur.

GEREÇ ve YÖNTEM: Polikliniğimize 2000-2016 yılları arasında başvuran ve Müllerian kanal anomalisi saptanan 9 olgunun dosyaları retrospektif olarak değerlendirildi.

SONUÇLAR: Değerlendirilen 9 olgunun 6'sı primer amenore, ikisi rastlantısal, bir ise hipermenore ile başvurdu. Bir olgu hariç tüm hastalarda pelvik ultrason sonrasında pelvik MR görüntüleme yapıldı. MR görüntüleme yapılmayan olgu; faktör 7 eksikliği nedeniyle izlenmekte olup pelvik US'de uterus didelfis, çift vajen ve çift servikal kanal izlendi. Rastlantısal saptanan olguların birisi meningomiyelosel tanılı olup üriner sistem US sırasında uterus ve vajen görülmemesi nedeniyle tetkik edildi. Diğer ise VUR tanısıyla değerlendirilirken tanı aldı. Üç olguda renal anomali eşlik ediyordu. Olguların özellikleri Tablo 1 ve 2'de özetlendi.

TARTIŞMA: Müllerian anomalili olgular prepubertal dönemde çoğunlukla bulgu vermezken pubertede non-kommune rudimenter horn veya transvers vajinal septum varlığına bağlı tıkanıklık ve kitle bulguları ile başvurabilir. Olgular primer amenore, endometriyozis, ektopik gebelik veya tekrarlayan düşüklük nedeniyle araştırılırken tanı alabilir. Adölesan dönemde reproduktif yakınmalara sık rastlanmadığından olgular sıklıkla amenore yakınmasıyla başvurmaktadırlar. Tekrarlayan düşüklüklerle seyreden anatomik bozuklukların tanısı sıklıkla daha ileri yaşlarda konulmaktadır. Müllerian anomalilere renal agenezi de eşlik edebileceğinden bu olguların üriner sistem anomalileri açısından değerlendirilmesi önerilmektedir. Görüntülemeye tercih edilecek ilk yöntem non-invaziv olması, radyasyon içermemesi, sınıflama ve uygun cerrahi yöntemin seçilmesi açısından MR görüntülemesidir.

Psödoartroz İle Tanı Alan Bir NF Olgusu

¹Gizem Ezgi Şen, ²Erdal Eren, ²Elif Söbü, ²Özgecan Demirtaş, ²Ömer Faruk Tarım

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

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

GİRİŞ: Nörofibromatozis tip 1, kahverengi süt lekeleri (café-au-lait), nörofibromlar, iriste Lisch nodülü, optik gliom, aksiler çillenme ve kemik displazisi ile karakterize değişken görünümler gösteren otozomal dominant bir hastalıktır. Hastalığın etkilediği sistemler; santral sinir sistemi, iskelet sistemi, gözler, endokrin sistem ve kardiyovasküler sistem olarak sayılabilir.

OLGU: 30 cm yükseklikten düşme sonrası sol tibia da fraktür ve sonrasında psödoartroz oluşumu olan 1 yaşında kız hasta tarafımıza osteogenezis imperfekta açısından değerlendirilmesi için ortopedi polikliniğinden yönlendirildi. Özgeçmişinde ve soygeçmişinde özellik yoktu. Hastanın fizik muayenesinde; sol bacakta şekil bozukluğu ve gövde önünde, arkasında bacaklarda 3 cm'li bulan 30'a yakın kahverengi lekeleri görüldü. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Annesinin de vücudunda benzer kahverengi lekeleri olduğu öğrenildi. Nörofibromatozis düşünülen hastada kraniyal ve orbital görüntüleme yapıldı. Orbita MR sonucu; her iki optik sinirin intraorbital segmentlerinde solda daha belirgin olmak üzere tortiyozite ve hafif kalınlaşma izlenmiştir. NF-1 ön tanısı olan hastada tanımlanan bulgular optik gliomlar ile uyumlu olabilir şeklinde raporlandı. Kraniyal MR 'nda NF ile uyumlu olarak hamartomatöz lezyonlar görüldü. Lish nodülü açısından göz hastalıkları ile konsülte edildi, patoloji saptanmadı. NF açısından genetik olarak tetkik edilen hastada p.R461* (c.1381C>T) mutasyon heterozigot pozitif saptandı. Nörofibromatozis tanısı ile çocuk nöroloji ve çocuk onkoloji ile birlikte takibe alındı.

TARTIŞMA: NF 'in en sık rastlanan belirtisi cafe-au-lait lekeleri olup hastaların yaklaşık %99'unda görülmektedir. Hastanızda da özellikle gövdesinde ve bacaklarında olmak üzere çok sayıda cafe-au-lait lekesi saptanmıştır. Olgularda patolojik kırıklara neden olacak şekilde kemik korteksinde inceltme gelişebilmektedir. Hastamızda olduğu gibi uzun kemiklerde, özellikle tibia veya fibulada psödoartroz görülebilir. Hastalarda benign nörofibromlar dışında en sık karşılaşılan tümörler optik sinir gliomları ve beyin tümörleridir. NF'li hastalarda hayat boyu malign tümör geliştirme riskinde artış bilinmektedir. Tüm olguların yılda en az 1 kez, NF1 konusunda tecrübeli bir doktor tarafından muayene edilmesi; erken çocukluk döneminde yılda bir kez, sonrasında 2 yılda bir oftalmolojik değerlendirme yapılması; santral sinir sistemi, iskelet sistemi ve kardiyovasküler sistemin gerekli oldukça konunun uzmanı tarafından tetkik edilmesi önerilmektedir.

PB12 – Endokrinoloji**İnsülin Bağımlı Diyabetin Nadir Bir Nedeni: Wolcott Rallison Sendromlu İki Kardeş*****Elif Söbü, Erdal Eren, Özgecan Demirbaş, Halil Sağlam, Ömer Tarım****Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji BD., Bursa*

AMAÇ: Wolcott-Rallison sendromu (WRS) erken çocukluk döneminde ortaya çıkan insülin bağımlı diyabet ve epifizyal displazi ile karakterize, nadir görülen, otozomal resesif bir hastalıktır. Tekrarlayan hepatit, böbrek fonksiyonlarında bozulma, büyüme gelişme geriliği, nötropeni ve hipotiroidizm eşlik eden diğer sistem bulgularıdır. Burada WRS tanısı olan 2 kardeş sunuldu.

OLGULAR: On dört aylık erkek olgu beslenme güçlüğü ve kusma yakınmaları ile acil servise getirildi, diyabetik ketoasidoz tanısı aldı. Aralarında akrabalık olmayan ebeveynlerden, miadında, normal vajinal yolla doğmuştu ve aile öyküsünde özellik yoktu. Diyabet tanısı aldığı anda karaciğer ve böbrek yetmezliği de mevcuttu. Olgu 6 yaşına geldiğinde büyüme gelişme geriliği, iskelet anomalileri, üçgen yüz, mikrosefali, genu valgum deformitelerini içeren iskelet bulguları belirginleşti. İskelet grafilerinde iskelet displazisi bulguları saptandı. Diyabete eşlik eden bu bulgularla WRS düşünüldü. Genetik incelemede EIF2AK3 geninde homozigot c.1886_(c.2817+1_c.2818-1)del saptandı. Anne ve babası aynı mutasyonu heterozigot olarak taşımaktaydı. İlk olgunun kız kardeşi 3 aylıkken çok idrar yapma nedeniyle acil servise getirildi ve diyabetik ketoz tanısı aldı. Miadında normal vajinal yolla doğmuştu ve perinatal öyküsünde özellik yoktu. Tanı anında böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri normal sınırlarda olup belirgin dismorfik bulgu veya iskelet bulgusu izlenmedi. Aile öyküsü nedeniyle olguya genetik inceleme yapıldı ve aynı mutasyon saptandı.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Karaciğer ve böbrek yetmezlik atakları ile karakterize bulgular sendromun tipik özelliğidir. İlk olguda sendromun tipik dismorfik özellikleri görülmektedir. Ancak ikinci olguda dismorfik bulgular olmayıp zaman içinde gelişmesi beklenmektedir. WRS tanılı olgular genellikle yaşamın ilk ayları içinde diyabet tanısı almaktadır ve ilk 2 yaşta diyabet tanısı alan olguların EIF2AK3 gen mutasyonu açısından değerlendirilmesi önerilmektedir.

PB13 - Nefroloji

Renal Transplantasyon Sonrası Azatioprin Kullanımına Bağlı Gelişen Pansitopeni: Bir Olgu Sunumu

¹Seval Nayman, ¹Teslime Ersoy Kuzucu, ¹Serpil Korkmaz, ²Okan Akacı, ²Melike Sezgin Evim, ²Birol Baytan, ²Adalet Meral Güneş, ²Osman Dönmez

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

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

GİRİŞ: Azatioprin ile tedavi edilen renal transplant alıcılarında kemik iliğinde megaloblastik değişiklikler ve makrositoz sıkça bildirilmiş olmasına rağmen ciddi anemi oldukça nadir olarak bildirilmiş bir durumdur. Bu poster sunumunda renal transplantasyon sonrası azatioprin kullanımı nedeniyle pansitopeni gelişen bir çocuk hastanın ilgili literatürler ile değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

OLGU: Nefronofitizise sekonder kronik böbrek yetmezliği nedeniyle 6 yıl periton diyalizi sonrası kadavradan renal transplantasyon yapılan 17 yaşında kız olguya nakil sonrası idame immünsüpressif tedavi olarak prednisolon, mycophenolate sodyum (MPA) ve takrolimus başlandı. Bu tedavinin 2. ayında şiddetli ishal ve kusma şikayeti ortaya çıkan hastanın bu durumu yapılan tetkikleri neticesinde almakta olduğu MPA tedavisine bağlanarak, MPA kesilip azatioprin tedavisi 1,5 mg/kg/gün başlandı. Tedavi değişikliği ile birlikte GIS semptomları gerileyen olgunun azatioprin tedavisi başladıktan 20 ay sonra halsizlik ve çabuk yorulma yakınmaları ve laboratuvar değerlerinde pansitopenisi gelişti. Fizik muayenesinde kilosu: 34 kg (<3p), boyu 140 cm (<3p), T.A: 130/80 mm/Hg, kalp tepe atımı: 105 atım/dk olan hastanın cildinde solukluk, yüzünde ve sırtında yaygın akneiform lezyonları mevcuttu. Diğer sistem muayenelerinde özellik saptanmadı. Tetkiklerinde beyaz küre: 1410/mm³, Hgb: 5.89 g/dl, trombosit: 68.200 mm³, periferik yaymasında %24 nötrofil, %70 lenfosit hakimiyeti olup atipi saptanmadı. Üre: 52 mg/dl, kreatinin: 0.98 mg/dl, total protein: 5.4 gr/dl, albumin: 3.3 g/dl, AST: 12 IU/L, ALT: 11 IU/L, LDH: 163 IU/L, ferritin: 139 ng/ml, demir: 154 mcg/dl, TDBK: 194 mcg/dl, vit-B12: 447 pg/mL, folikası: 3.8ng/mL, etyolojiye yönelik gönderilen viral serolojisinde patolojik bulguya rastlanmadı. Brusella ve salmonella tetkikleri negatif olarak sonuçlandı. Batın USG ve renal doppler USG normal olarak değerlendirildi. Hastaya kemik iliği aspirasyonu ve biyopsisi yapıldı. Kemik iliği değerlendirme sonucu 'hiposellüler ilik, infiltrasyon yok, megakaryositler yeterli, immünsüpressif altında baskılanmış ilik' olarak raporlandı. Hastanın pansitopenisinin azatioprin kullanımına bağlı olabileceği düşünülerek kesildi ve yerine everolimus tedavisi başlandı. İlaç değişiminden 1 hafta sonra hastanın pansitopeni tablosunun düzeldiği görüldü.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Renal transplantasyon yapılan çocuk hastalarda azatioprin kullanımı sonrası oluşan pansitopeni tablosu bugüne kadar bildirilmemiştir. Diğer organ transplantasyonları ve otoimmün bozuklukların tedavisinde ise nadiren azatioprin kullanımına bağlı pansitopeni bildirilmiştir. Pansitopeni ortaya çıkan hastalarda nedenler içerisinde azatioprininde olabileceği akılda tutulmalı ve bu hastalarda ilaç kullanıldığı sürece 1-2 aylık aralıklarla hemogram, biyokimya ve gerekli durumlarda periferik yayma ile ilaç yan etkisi takip edilmelidir.

Çocuk Periton Diyaliz Uygulamalarında Tekrarlanan Eğitimin Önemi

¹Nuray Aydın Çiğerdelen, ¹Ayfer Meydan, ²Nesrin Özdiñ Kızılay,
¹Okan Akacı, ¹Osman Dönmez

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

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

GİRİŞ: Sürekli Ayaktan Periton Diyalizi evde bakım tekniğine dayalı bir tedavi yöntemi olduğu için çocuğun sosyal gelişimine, okul devamlılığını sağlayan, hayat kalitesini koruyan bir tedavi yöntemidir. Tedavi devamlılığında periton diyaliz hemşiresinin hastaya vereceği eğitim oldukça önemlidir. Bu çalışmada ünitemizde takip edilen hasta ve yakınlarının periton diyaliz eğitiminin yeterliliğinin araştırılması amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Çalışmaya Ocak 2009- Ocak 2017 tarihleri arasında Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefroloji Diyaliz ve Transplantasyon Ünitesi periton diyaliz polikliniğinde takip edilen hastalar dahil edildi. Aylık kontrollerinde 21 sorudan oluşan eğitim düzeyleri, diyaliz uygulamaları, olası problemlerle baş etme yolları ve beslenmelerini sorgulayan bir anket formu uygulandı. Ev ziyaretlerinde gelir düzeyleri, diyaliz odaları, malzemelerin varlığı, hijyen koşulları ve beslenme düzeni araştırıldı.

BULGULAR: Hastalarımızın 24'u kız (%39,6), 39'u erkek (%61,9) olup ortalama 4,5-20 yaş arasındaydılar. Diyaliz süresi 1-164 ay arasında değişmekteydi. Hasta ve yakınlarının 11'u okur-yazar değilken (%17,4), 27'i orta öğretim (%42,8), 14'ü lise (%22,2) 1'i üniversite (%1,6) eğitimi almıştı. Yanlış cevap sayısı okuryazar olmayanlarda 2-13 arası, ortaöğretim mezunu olanlarda 1-6 arası, lise mezunu olanlarda 1-3 arası iken, üniversite mezunu olanların tüm soruları doğru cevapladığı görüldü. Tekrarlanan eğitim ve ev ziyaretleri sonucunda diyaliz ortamı uygun olmayan 22 hastanın 16'sında (%72,7) , lavabosu olmayan 16 hastanın 10'unda (%62,5), beslenmesi bozuk 7 hastanın 4'ünde (%57,1), el hijyeni bozuk 5 hastanın 2'sinde (%40) düzelme gözlemlendi. Anket ve eğitimler öncesi peritonit epizodu 19,6 hasta ayı iken, çalışma sonunda peritonit epizodu 25,7 hasta ayı olarak hesaplandı.

SONUÇ: Tekrarlanan eğitimler peritonit sıklığını azaltmada ve diyaliz koşullarının iyileştirilmesine katkı sağlamaktadır. Eğitimlerin tekrarlanmasını, beslenmesinin diyetisyenle düzenlenmesinin ve ev ziyaretlerinin artırılmasının yararlı olacağı düşünülmüştür.

PB15 - Nefroloji

Periton Diyalizi Yapılan Çocuk Hastalarda Mekanik Komplikasyonlar

¹**Okan Akacı**, ¹**Nuray Aydın Ciğerdelen**, ¹**Ayfer Meydan**,
²**Nesrin Özdiñ Kızılay**, ¹**Osman Dönmez**

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

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

GİRİŞ: Periton diyalizi (PD) KBY'li çocuk hastaların tedavisinde rahat olması aynı zamanda maliyet olarak ta ucuz olması nedeniyle sık tercih edilen bir tedavi yöntemidir. Komplikasyonların erken tanısı, önlenmesi ve yönetimi PD'nin sürdürülebilmesi için oldukça önemlidir. Bu çalışmada ünitemizde takip edilen periton diyaliz hastalarındaki mekanik komplikasyonların değerlendirilmesi ve yirmi yıllık klinik deneyimimizin aktarılması amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Temmuz 1997 ile Ocak 2017 tarihleri arasında periton diyaliz tedavisi yapılan toplam 142 hasta çalışmaya dahil edildi. Tüm hastalar kateter takılma yaşı, kateter sağ kalım süresi, hasta sağ kalım süresi, katater ilişkili, cerrahi yönetime bağlı ve organik nedenlerle ilişkili mekanik komplikasyonlar değerlendirildi.

BULGULAR: Hastalarımızın 76'sı (%53,5) erkek, 66'sı (%46,4) kızdı. Hastaların 36'sı (%25,3) SAPD, 106'sı (%74,6) APD yapmaktaydı. Periton boşluğuna katater yerleştirilmesi için 73 hastada (%51,4) trokar, 57 hastada (%40,1) açık cerrahi, 12 hastada (%8,4) ise laparoskopik yöntem kullanıldı. Seksen hastada (%56,3) drenaj problemi, 18 hastada (%12,6) çıkış yeri sızıntısı, 46 hastada (%32,3) cilt altı sızıntısı gözlemlendi. Çıkış yeri enfeksiyonu 6 hastada (%4,2), katater/keçe enfeksiyonu ise 3 hastada (%2,1) izlendi. Umbilikal herni 15 hastada (%10,5), inguinal herni 12 hastada (%8,4), skrotal herni ise 9 hastada (%6,3) gözlemlendi.

SONUÇ: PD tedavisinde başarının en önemli koşullarından biri fonksiyonel kalıcı bir kateterin periton boşluğuna yerleştirilebilmesidir. Günümüzde hangi yöntem kullanılırsa kullanılsın PD kateterlerine bağlı komplikasyonlar halen önemli bir klinik sorun olmaya devam etmektedir.

PB16 - Nefroloji

Verapamil Zehirlenmesi Olan Bir Çocuk Hasta: Kalsiyum Kanal Blokerleriyle Zehirlenmelere Yaklaşım

¹Sıdıka Gizem Erdal, ¹Fatma Kocael, ²Okan Akacı, ³Muhammed Hamza Toprak, ²Osman Dönmez

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

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

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Kardiyoloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Verapamil; non-dihidropiridin grubu kalsiyum kanal blokeridir. Kardiyak patolojilerde yaygın olarak kullanılmaktadır. Bu bildiride verapamil zehirlenmesi tanısıyla yoğun bakım ünitesine yatırılan bir çocuk hasta literatür bilgileri ışığında değerlendirilmiştir.

OLGU: 6.5 yaşında kız hasta ticari adı Tarka olan ve 180 mg verapamil (+2mg trandolapril) içeren tabletlerden yanlışlıkla 10 adet alımı sonrası ailesi tarafından 2 saat sonra gözlerde kızarıklık, mide bulantısı ve uykuya meyil şikayetleriyle acil servisimize getirildi. Hasta geldiğinde genel durum ve aktivitesi orta, bilinci letarjik, cildi soluk ve terliydi. Tansiyon arteriyal: 60/33mmHg, kalp tepe atımı: 60 atım/dk olarak saptandı. Kalp sesleri ritmik fakat bradikardikti. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Hastaya mide lavajı yapıp, S.F şok (20cc/kg) verildikten sonra çocuk yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Tetkiklerinde kan şekeri: 104 mg/dl üre: 81 mg/dL kreatinin: 2,91 mg/dL CK: 152 IU/L, AST: 24 IU/L, ALT: 12 IU/L, Troponin-I: 437,6 pg/mL, myoglobin: 290.1 ng/mL CK-MB: 4.5 ng/mL, kan gazında pH: 7.35 pCO₂: 37,5 mmHg HCO₃: 20,3 mmol/L BE:-3,9 mmol/L olarak saptandı. EKG'sinde PR uzaması mevcuttu (şekil-1).Tansiyon düşüklüğü sebat eden hastaya dopamin ve adrenalin tedavileri başlandı ve izlemde hipotansiyonu ve bradikardisi devam ettiği için dopamin ve adrenalin dozları kademeli olarak artırıldı. İzleminde kalp tepe atımları uykuda 40 atım/dk'ya kadar düştü. Adrenalin tedavisi 5. gününde, dopamin ise 8. gününde kesildi. Şikayeti olmayan olgu şifa ile taburcu edildi.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Kalsiyum kanal blokeri ilaçlar ile oluşan zehirlenmeler, zamanında tanınıp tedavi edilmediği zaman ölümcül olabilmektedir. Hastada bulantı, kusma, baş dönmesi, letarji, ajitasyon, nöbet gibi yan etkiler görülebilir. Hafif zehirlenmede sinüs bradikardisi, şiddetli zehirlenmede değişik derecelerde iletim blokları görülebilir. Böbrek perfüzyonunun azalması sonucu idrar çıkışı azalabilir. Çocuklarda nadir olmasına rağmen yüksek ölüm oranı nedeniyle hastaların çocuk yoğun bakım birimlerinde izlenmesi gerekmektedir.

PB17 - Nefroloji

Periton Diyaliz Yapan Çocuklarda Sosyo Ekonomik Kültürel Düzeyin Peritonit Gelişimi Üzerine Olan Etkisi

¹Nuray Aydın Çiğerdelen, ¹Ayfer Meydan, ²Nesrin Özdiñç Kızılay, ¹Okan Akacı, ¹Osman Dönmez

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

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

GİRİŞ: Kronik böbrek yetmezliği nedeniyle periton diyaliz tedavisi alan çocuklarda peritonit gelişimi mortalite ve morbiditenin en önemli nedenidir. Yaş, uygulanan diyaliz yöntemi, hijyen koşulları ve sosyo-ekonomik durum peritonit gelişiminde etkili faktörler arasında yer almaktadır.

AMAÇ: Ünitimizde periton diyalizi uygulanan hastalarda, sosyoekonomik durum, hijyen koşulları ve diğer faktörlerin peritonit gelişimi üzerine olan etkisini belirlemeyi amaçladık.

YÖNTEM: Temmuz 1997 ile Ocak 2017 tarihleri arasında Uludağ Üniversitesi Çocuk Nefroloji Diyaliz ve Transplantasyon ünitesinde periton diyaliz tedavisi ile takip edilen 142 hasta değerlendirildi. Aylık kontrollerinden önce hastalara ev ziyareti yapılarak veriler ev ziyaret formlarına kaydedildi. Peritonit gelişimi açısından risk düzeyi yüksek hastaların eğitimleri tekrarlandı.

BULGULAR: Hastalarımızın 76'sı (%53,5) erkek, 66'sı (%46,4) kız cinsiyetteydi. Olguların 36'sı (%25,3) sürekli ayaktan periton diyalizi (SAPD), 106'sı (%74,6) aletli periton diyaliz (APD) tedavisi yapmaktaydı. Hastaların 20'si (%14,1) diyalizi kendisi yaparken, 3 hastada (%2,1) baba tarafından, 119 hastada (%83,8) ise anne tarafından periton diyaliz tedavisi uygulanmaktaydı.

Diyaliz odası uygun olmayan 20 hastanın 18'inde (%90), el hijyen kurallarına uymayan 26 hastanın 24'ünde (%92,3), el hijyen kurallarına uyan 116 hastanın 32'sinde (%27,5) peritonit geliştiği saptandı. Hastaların albümin düzeyleri ortalama 1,9- 4,5 g/dl arasındaydı.

SONUÇ: Periton diyaliz yapan hastalarda düşük sosyo ekonomik düzey ve kötü hijyen peritonit atak sayısının, uygun koşullarda diyaliz alan hastalara göre daha yüksek oranda olduğu görülmüştür. Bu bulgular ışığında; hasta ev ziyaretlerinin daha sık yapılarak hijyen koşulları düzenlenmesi ve hasta eğitimlerinin tekrar planlanması oldukça önem arz etmektedir.

Çoklu Tetikleyicili Hışılıtsı Olan Çocukların Doğal Seyri

²Cansu Çetin Şentürk, ¹Demet Can, ²Hikmet Tekin Nacaroglu,
²Semiha Bahçeci Erdem, ²Sait Karaman, ²Melis Şahmaran,
²Canan Şule Ünsal Karkiner, ²Esra Toprak Kanık

¹Balıkesir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.D., Balıkesir
²Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

GİRİŞ ve AMAÇ: ‘Hışılıtlı çocuk’ çok sayıda fenotipi içerisinde barındıran, süresinde ve seyrinde farklılıklar içeren, patofizyolojisi birbirinden ayrı bir grup hastalığı kapsayan kompleks bir durumdur. Subjektif ölçütlere dayanması nedeniyle heterojen bir fenotip olarak kabul edilen çoklu tetikleyicili hışılıtda astım riskinin yüksek olduğu düşünülmektedir. Bu çalışmada çoklu tetikleyici hışılıtlı tanısı ile izlenen çocuklarda astım sıklığı ve risk faktörlerinin araştırılması amaçlanmıştır.

GEREÇ ve YÖNTEM: Kesitsel, retrospektif bu çalışmaya Ocak 1995- Aralık 2000 tarihleri arasında doğmuş olup okul öncesi dönemde hastanemizi Çocuk Alerji Kliniği’nde çoklu tetikleyicili hışılıtlı tanısı ile takip edilen hastaların tümü alınmıştır. Hastalara en az 15 yıl sonra telefon ile ulaşılarak astım varlığını ve astımla ilişkili risk faktörlerini sorgulayan anket uygulanmıştır. Astımlı hastalar hastaneye çağırılmış, deri prick testi ve solunum fonksiyon testi yapılmıştır. Hastalardaki astım tipi, astım şiddeti ve risk faktörleri belirlenmiştir.

BULGULAR: Çalışmaya alınan 207 hastadan telefon ile 134’üne (%64,7) ulaşılmıştır. Hastaların 42’si (%31,3) kız, 92’si (%68,7) erkektir. Yaş ortalaması 18,1±1,2 (17-21) yıl, ilk hışılıtlı görölme yaşı ortalama 9,5±6,2 (1-30) aydır. 51 hasta (%38,1) halen astım tanısıyla izlenmekte ve tedavi almaktadır. Astımlı hastaların 30’ u (%58,8) atopik astım olup astım şiddeti; 15 hastada (%29,4) intermitan, 15 hastada (%29,4) hafif persistan, 17 hastada (%33,3) orta persistan ve 4 hastada (%7,8) ağır persistan astım olarak dağılım göstermiştir.

Risk faktörleri olarak erkek cinsiyet ($p=0.00$), herhangi bir alergen (özellikle aeroalerjenler) duyarlılığı ($p=0.00$), kardeşle astım varlığı ($p<0.05$), evcil hayvan varlığı ($p<0.05$), eşlik eden alerjik rinit ($p<0.05$) ve atopik dermatit ($p<0.03$) saptanmıştır. 134 hastanın 61’inde (%45,9) API pozitif, 72’sinde (%54,1) API negatiftir. API sensitivitesi %78,4, spesifitesi ise %74,6 olarak bulunmuştur.

SONUÇ: Çoklu tetikleyicili hışılıtda astım riski beklenenden düşüktür. Çoklu tetikleyicili hışılıtlının tanımının genişletilmesi, risk faktörleri ve objektif ölçütlerle desteklenmesi prediktif değerini artırabilir. Çocukluk ya da erişkin dönemde astım tanısı alan hastaların %80’inde belirtiler okul öncesi dönemde başlamaktadır. Bu dönemde ortaya çıkan hışılıtlı astımın ilk bulgusu olabilmektedir.

PB19 - Enfeksiyon Hastalıkları**Akut Mastoidit Komplikasyonu: Gradenigo Sendromu**

¹Abdulkahim Güneş, ²Solmaz Çelebi, ²Mustafa H. Mustafaoğlu, ²Arife Özer, ²Edanur Yeşil

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

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Enfeksiyon BD., Bursa

GİRİŞ: Akut mastoidit komplikasyonları intratemporal ve intrakranial olarak ikiye ayrılmaktadır. İntratemporal komplikasyonlar: timpanik membran perforasyonu, kronik süpüratif otitis media, mastoidit, işitme kaybı, fasiyal sinir paralizisi, labirentit ve kolesteatom gelişimidir. İntrakranial komplikasyonlar: menenjit, epidural abse, subdural abse, fokal ensefalit, beyin absesi ve sigmoid sinüs trombozudur.

OLGU: Bilinen sistemik hastalığı olmayan 5 yaşındaki erkek hasta diplopi yakınması ile başvurdu. Hastanın 15 gündür diplopisi mevcut olup 30 gün önce otit geçirdiği ve 9 gün ismini bilmedikleri antibiyotik tedavisi kullandığı öğrenildi. Hastaya tedaviye yanıt alınamadığı için miringotomi yapılmış. Yapılan fizik muayenesinde bilateral abduzens paralizisi mevcuttu. Kraniyal görüntülemesinde mastoidit ve venöz sinüs trombozu saptandı. Hastaya sefotaksim, vankomisin ve enoksaparin sodyum (2x 3000 IU) tedavileri başlandı. Tedavi ile klinik ve radyolojik bulgularında düzelme olan olgu ayaktan izleme alındı.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Gradenigo sendromu supuratif otitis media, trigeminus sinir trasesinde ağrı ve abduzens sinir paralizisi ile karakterizedir. Temporal kemiğin petroz apeksinde inflamasyon eşlik eder. İyi tedavi edilmemiş akut otitis media, Gradenigo sendromu, mastoidit ve venöz sinüs trombozuna neden olabilmektedir.

PB20 – Enfeksiyon Hastalıkları

Dermoid Kist İle İlişkili Preseptal Selülit

¹Gülce Yörük, ²Solmaz Çelebi, ²Mustafa Hacımustafaoğlu, ²Arife Özer, ²Eda Nur Yeşil

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

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Enfeksiyon AD., Bursa

GİRİŞ: Preseptal Selülit Orbita septumunun ön kısmındaki yumuşak dokunun enfeksiyonudur. Etiyolojisinde travma ile inokulasyon, lokalenfeksiyon (hordeolum, sinüzit, dakriyosistit, blefarit) veya hematogen yolla yayılım sayılabilir. Enfeksiyon ajanları sıklıkla Stafilococcus aureus, Streptococcus pyogenes, Haemophilus influenza'dır. Periorbitada hassasiyet, ödem, eritem, endürasyon, ısı artışı ile karakterizedir. Göz hareketleri, görme keskinliği ve pupil fonksiyonları normal, proptozis yoktur. **Dermoid Kist** Gestasyonun 3. ve 5. haftalarında yüzey ektodermin anormal implantasyonu ve altındaki dokularda ayrılmasındaki yetersizlik sonucu kemik sütur hattında sıkışmasıyla oluşan gelişimsel koristomalardır.

OLGU: Bilinen sistemik hastalığı olmayan 7 yaş erkek hasta bir gün önce sol gözde başlayan kızarıklık, sulanma, şişlik yakınması ile acil servisimize başvurdu. Göz hareketlerinde kısıtlanma, diplopi, ağrı tariflemeyen hastada Preseptal selülit ön planda düşünülerek orbital BT istendi. Sol preseptal alanda yumuşak doku kalınlaşması, orbital lateral duvarı ön kesiminde zigomatikofrontal sütur komşuluğunda, yağ dansitesinde 4*7mm tranvers boyutlarında, longitudinal boyutu 16mm ölçülen enfekte dermoid kistle uyumlu görünüm saptandı. Hastaya iv Sefotaksim-Klindamisin-Gentamisin antibiyoterapisi ve göze lokal tedavi başlandı. Klinik izleminde genel durumu iyi olan hastaya 4 gün iv antibiyoterapi uygulandıktan sonra 10 gün oral Amoksisilin Klavulonik asit ile ardışık tedavi verilerek poliklinik kontrol önerisi ve dermoid kiste yönelik elektif şartlarda operasyon önerisi ile taburcu edildi.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Enfekte dermoid kist nedeniyle preseptal selülit gelişen hastanın antibiyoterapisi tamamlandıktan sonra cerrahi operasyon planlandı, olgu nadir görülmesi nedeniyle sunuldu.

PB21 – Enfeksiyon Hastalıkları

Piyojenik Granülom: Bir Olgu Sunumu

¹Nurten Kahraman Akyel, ²Arife Özer, ²Edanur Yeşil, ¹Uğur Yakut, ²Solmaz Çelebi, ²Mustafa Hacımustafaoğlu

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

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

GİRİŞ: Piyojenik granülom, kapiler hemanjiyomun granülasyon dokusu içeren ve deride sık görülen özel klinikopatolojik bir şeklidir. Benign bir lezyondur. Henüz malign değişim saptanmamıştır. Etyolojik etmenler arasında enfeksiyon, travma, gebelik ve hormonlar suçlanmaktadır. Genellikle çocuklar, genç erişkin ve hamilelerde bir travma sonrası oluşur.

OLGU: Bilinen sistemik bir hastalığı olmayan 16 yaşındaki kız hasta, saçlı deride giderek büyüyen ağrısız, kaşıntılı ve ara ara kanayan şişlik yakınması ile tarafımıza başvurdu. Anamnezinde, ailesinde benzer bir öykünün olmadığı, lezyonun 2 hafta önce sivilce şeklinde başlayıp giderek büyüdüğü, ara ara kanadığı ve beraberinde son 2 gündür olan 38°C 'yi bulan ateş yüksekliğinin olduğu öğrenildi. Travma ve hayvan teması olmadığı belirtildi. Yapılan fizik muayenesinde; frontoparietal ön orta kısımda etrafı hemorajik krutla kaplı, 2x1 cm boyutunda, pembemsi, üzerinde kanama odakları olan lezyon ve beraberinde frontal, preaurikular, postaurikular ve oksipital bölgede ağrılı en büyüğü 1x1 cm boyutunda çok sayıda lenfadenomegali saptandı. Lenfadenomegali dışında diğer sistem muayenelerinde patoloji yoktu. Enfektif piyojenik granülom ön tanısı ve akut lenfadenit düşünülerek sefotaksim, klindamisin, gentamisin tedavisi başlandı. Kafa kemiğinin tümörleri ile ayrımı ve deri altı dokuya yayılımı açısından çekilen kranial BT' sinde; kemik korteksi ve dansitesinin normal olduğu gözlemlendi. Kontrast madde ile yoğun boyanan yumuşak doku lezyonunun yaklaşık 13x18 mm boyutunda olduğu saptandı. Lezyonun tamamı eksize edildi. Histopatolojik tanısı, ülserasyon ve polipoid iltihabi granülasyon dokusu olarak sonuçlandı. Tedavi sonucunda klinik tablosu düzelen ve yara yeri temiz olan hasta, oral sefuroksim ve klindamisin tedavisi ile ayaktan izleme alındı.

SONUÇ: Enfekte piyojenik granülom nedeniyle cerrahi eksizyonu yapıp antibiyoterapi tamamlandıktan sonra tedavisi düzenlenerek ayaktan izleme alınan olgu nadir görülmesi nedeniyle sunuldu.

PB22 – Enfeksiyon Hastalıkları

Kronik Granülomatöz Hastalık

**¹Betül Altay, ²Arife Özer, ²Muzaffer Coşkun, ²Solmaz Çelebi,
²Edanur Yeşil, ²Mustafa Hacımustafaoğlu**

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

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

GİRİŞ: Kronik granülomatöz hastalık, X'e bağlı resesif veya otozomal resesif geçişli fagositer sistem defektlerindendir. Nötrofillerin kemotaksis, fagositoz ve opsonizasyon fonksiyonları normalken bakterinin intrinsek olarak öldürülmesi, nötrofillerin NBTyi indükleyemediklerinden bozulmuştur.

OLGU: Bilinen sistemik hastalık ve hastanede yatış öyküsü olmayan 4,5 yaşında erkek hasta, bir aydır dış merkezde pnömöni tanısı ile yatırılarak seftriakson başlanmış, tedavinin 4.gününde ateş yüksekliği ve enfeksiyon belirleyicilerinin yüksek olması nedeni ile seftriakson kesilmiş, piperasilin- tazobaktam ve vankomisin olarak tedavisine devam edilmiş. Tedaviye cevap vermeyen olgu, çekilen toraks BT de lenfoproliferatif hastalık ön tanısı ile hastanemize sevk edildi. Hastaya teikoplanin, meropenem ve kedi tırmalama öyküsü olması nedeni ile azitromisin başlandı. Baba çiftçilik ile uğraşmakta, kedi köpek ile temas ve keçi kuzu besleme öyküsü mevcuttu. Olgunun yapılan biyopsisinde granülom yapısı izlendi. İmmün yetmezlik tetkiklerinde NBT düzeyi %0 olarak bulunan olguya kronik granülomatöz hastalık tanısı kondu.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Kronik granülomatöz hastalık, bakterilerin intraselüler olarak nötrofiller tarafından öldürülememesi sebebi ile iç organlarda (özellikle akciğer, karaciğer, yumuşak doku ve perianal) apseler ile seyreden kalıtsal bir hastalıktır. Hayatın ilk yıllarında sık tekrarlayan streptokoksik cilt apseleri ile kendini göstermekle birlikte olgumuz 4,5 yaşına kadar hastanede hiç yatış öyküsü olmaması nedeni ile kronik granülomatöz hastalığa dikkat çekmek için sunulmuştur.

PB23 – Enfeksiyon Hastalıkları**Psödötümör Orbita: Olgu Sunumu****¹Seval Nayman, ²Solmaz Çelebi, ³Arife Özer, ³Edanur Yeşil, ³Mustafa Hacımustafaoğlu**¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Bursa²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Enfeksiyon BD, Bursa³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD, Çocuk Enfeksiyon BD,, Bursa

GİRİŞ: Psödötümör orbita etiyolojisi ve patogenezi tam olarak bilinmeyen, nonspesifik inflamatuvar bir olaydır. Tüm orbita içi yapılar lokal ya da diffüz olarak tutulabilir. Kliniğinde ani başlangıçlı göz ağrısı en önemli belirti olmakla beraber, göz kapaklarında ödem ve kızarıklık, göz hareketlerinde kısıtlanma ve propitozis görülebilir. Wegener granülomatozisi, sarkoidoz, idiopatik mediastinal fibrozis, retroperitoneal fibrozis, kolanjit, vaskulit ve lenfoma gibi bazı hastalıklar ile birlikte görülebilir. Tanısı esas olarak diğer hastalıkların dışlanmasıyla konulur ve radyolojik ve histopatolojik bulgular ile desteklenir.

OLGU: Bilinen sistemik bir hastalığı olmayan 7 yaşında kız olgu, sol gözde şişlik, ağrı, çift görme ve baş ağrısı yakınmaları ile kliniğimize başvurdu. Öyküsünde herhangi bir travma, böcek ısırığı tariflemeyen hastanın 14 gün önce sol gözde kızarıklık ve ağrı yakınması ile dış merkezde göz doktoruna gittiği, lokal tedaviyle düzeldiği ancak 1 hafta sonra aynı şikayetlerine halsizlik, kusma ve baş ağrısında artış eklendiği belirtildi. Fizik muayenesinde meninks irritasyon bulgusu yoktu, bilateral direkt ve indirekt ışık refleksi vardı, sağ göz hareketleri normal sol göz hareketlerinde dış, iç ve yukarı bakış kısıtlılığı, ve propitozisi vardı ve çift görme tariflemesi haricinde diğer sistem muayenelerinde patoloji yoktu. Hastaya periorbital selülit ön tanısıyla sefotaksim, klindamisin, gentamisin tedavileri başlandı. Kollojen doku hastalıkları, granülatöz hastalıklar, tiroid gland bozuklukları ve malignite yönünden tetkik edilen olgu konseyde değerlendirildi, ön planda psödötümör orbita düşünülen hastaya kranial ve orbital MR çekilmesi ve biyopsi yapılması planlandı. Difüzyon ve kranial Mr'ında özellik saptanmayan olgunun orbital Mr'ında sol lateral rektus kasında fusiform şekilde kalınlaşma ve yoğun kontrast tutulumu görüldü ve olgunun daha önce dış merkezde yapılan MR'ıyla karşılaştırıldığında tanımlanan bulgularda ve propitoziste hafif gerileme olduğu görüldü. Görünüm psödötümör orbitayı düşündürdü ve dış merkezde yapılan periorbital dış rektus kası biyopsi materyali patoloji bölümünde değerlendirildi ve myozit ile uyumlu görüldü. Olguya sistemik steroid tedavisi başlandı, tedavi sonrası semptomlarında gerileme olan olgunun klinik takibi devam etmektedir.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Psödötümör orbita, benign idiopatik inflamatuvar bir olaydır; tüm orbita kompartmanlarını tutan diffüz inflamatuvar hastalık şeklinde olabileceği gibi, myozit, dakroadenit, perinörit ve perisklerit şeklinde de olabilir. Sıklıkla 50 yaş altı erişkinlerde görülür, tüm orbital kitlelerin %5-8'inden sorumludur. Çocukluk çağında nadir görülen bir durum olması nedeniyle bu olgu sunumu yapılmıştır.

PB24 – Enfeksiyon Hastalıkları

**Uygunsuz Antipiretik ve Antibiyotik Kullanımı Sonrası Nadir Bir
Komplikasyon: Spontan Kolon Perforasyonu**

**¹Gülsün Özlem Ay Sert, ²Solmaz Çelebi, ²Arife Özer, ¹Edanur Yeşil,
²Mustafa Hacimustafaoglu**

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

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Enfeksiyon BD, Bursa

GİRİŞ: Spontan barsak perforasyonunda tifo, immun yetmezlik, nötropenik hastalar, romatolojik hastalar, uygunsuz analjezik kullanımı, uygunsuz antibiyotik kullanımı suçlanmaktadır. Çocuklar ağrının karakterini tam olarak tanımlayamadıklarından perforasyona sekonder akut batın tablosunun değerlendirilmesi zordur. Değerlendirmede ayakta direk batın grafisi ve usg kullanılabilir. Barsak perforasyonu acil cerrahi girişim gerektiren patolojilerin önde gelen nedenlerindendir.

OLGU SUNUMU: Önceden sağlıklı olan 2 yaş erkek olgunun iki haftadan beri devam eden ateş yüksekliği ve beslenmede azalması sebebiyle birkaç defa doktora gittiği, her defasında 3-4 gün süre ile farklı antibiyotik ve ardışık doz parasetamol ve ibuprofen kullandığı öğrenildi. İki günden beri mevcut yakınmalarına karın ağrısı ve ishal eklenmiş. Dış merkezde doktora başvuran hasta düşürülemeyen ateş nedeniyle hastanemize sevk edildi. Fizik muayenesinde genel durum kötü, septik görünümde, ateş:39 °, KTA:110/dakika, ta:90/60 mmhg, dehidrate görünümde, orofarenx hiperemik, batın distandü, dört kadranda barsak sesleri hiperaktif, palpasyonda hassas, reubond yok, defans yok. Yapılan tetkiklerde lökositoz, akut faz reaktanlar pozitifliği, gayta tetkikinde bol lökosit mevcuttu. Hasta sepsis ön tanısı ile ampirik sefotaksim, amikasin metronidazole başlandı ve çocuk enfeksiyon kliniğine yatırıldı. İzlemde batın distansiyonu artan, palpasyonda rebaund ve defans olan hastaya çekilen ayakta direk batın grafisinde diyafram altı serbest hava olması ve batın USG'de "tüm abdomene süperpoze olan yoğun barsak gazı, inen kolon segmenti belirgin şekilde dilatedir ve barsak içeriğinde ileri geri hareket mevcuttu." Hastada perforasyon düşünülerek acil şartlarda çocuk cerrahi tarafından operasyona alındı, sigmoid bölgede 2 cm perforasyon tespit edilip primer onarım yapıldı. Hasta tedavinin devamı için çocuk cerrahi bölümüne devredildi. Olgunun kan ve dışkı kültüründe üreme olmadı. Antibiyoterapisi 10 güne tamamlanarak ayaktan izleme alındı.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Ateş yüksekliği devam eden ve analjezik kullanan olgularda intestinal perforasyon açısından dikkatli olunması gerektiğini düşünmekteyiz.

PB25 – Gastroenteroloji

Karaciğer Tutulumu ve Konvülsiyon Birlikteliği; Tip 4 Glikojen Depo Hastalığı

¹Selçuk Yazıcı, ¹Özlem Kemer, ¹Melike Kurtuluş Çokboz, ¹Gülce Baranlı, ²Eren Altun, ¹Demet Can, ¹Sezin Aşık Akman

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

²Balıkesir Üniversitesi Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Balıkesir

ÖZET: Glikojen depo hastalığı (GDH), glikojen sentezi ya da salınımında görevli enzimlerin yokluğu veya yetersizliği sonucu gelişen, otozomal resesif geçişli karbonhidrat metabolizması bozukluğudur. Hasarlı enzimin metabolik yoldaki lokalizasyonu ile ilişkili olarak farklı GDH subtipleri tanımlanmıştır. Hepatik tutulumlu GDH olgularında hipoglisemi, açlık sırasında hepatik glikojenin glukoz kaynağı olarak kullanılamamasına bağlı olarak gelişen temel semptomdur. Glikojen depo tip 4, erken dönem gelişen siroza; hipogliseminin, renal ve iskelet tutulumunun eşlik edebildiği subtipidir. Aşağıda BAUN Hastanesi'nde çocuklarda ilk kez yapılan karaciğer biyopsisi ile tanı alan Tip 4 glikojen depo hastalığı sunulmuştur

OLGU SUNUMU: İki kez afebril konvülsiyon geçirme öyküsü olan ve karaciğer enzimlerinde yükseklik nedeniyle sevk edilen 22 aylık erkek hastanın özgeçmişinden 32 yaşındaki annenin 2. Gebeliğinden 2. yaşayan olarak normal spontan vajinal yolla doğduğu, gebelik sırasında herhangi bir sorun olmadığı öğrenildi. Anne ve baba arasında ikinci dereceden akraba evliliği olduğu, 45 günlükken kardiyak patoloji nedeni ile kaybedilen kardeşi olduğu öğrenildi. Fizik incelemede vücut ağırlığı: 9000 g (<3 p), boy: 76 cm (<3 p), baş çevresi: 49 cm (50 p); vital bulguları normaldi. Taş bebek yüz görünümü mevcuttu, abdominal muayenede karın distandü, karaciğer kot altında 6 cm ele geliyordu, dalak ele gelmiyordu. Tetkiklerinde hemoglobin 11.7 gr/dl, hematokrit % 39.9, trombosit sayısı 454000/mm³, PT 13.3 sn, aPTT 24.7 sn, INR 0.98, alanin aminotransferaz (ALT) 211 IU/L, aspartat aminotransferaz (AST) 265 IU/L, açlık kan şekeri 40 mg/dl, kolesterol: 236 mg/dl, trigliserit: 379 mg/dl, HDL: 29 mg/dl, LDL: 179 mg/dl, VLDL: 75.8 mg/dl, laktat: 4.04 Mmol/L, böbrek fonksiyonları normal olarak bulundu. Batın ultrasonografisinde, hepatomegali saptanan hastanın portal doppler ultrasonografisi normaldi. Metabolik hastalık açısından yapılan göz muayenesi ve kemik dansitometresi normal saptandı. Karaciğer fonksiyon testlerinde yükseklik, hipoglisemi atakları, hiperlipidemi, hiperlaktatemi olan hastaya glikojen depo hastalığı ön tanısıyla karaciğer biyopsisi yapıldı ve glikojen depo hastalığı tip 4 olarak değerlendirildi. Hastaya ursodeoksikolik asit tedavisi düzenlendi, çiğ mısır nişastasından zengin tüm günü kapsayan beslenme planı hazırlandı. Bu beslenme ile açlık hipoglisemilerinde düzelme görülen hastanın ailesine genetik danışma ve olası karaciğer nakli konusunda bilgi verildi.

SONUÇ: Tip 4 glikojen depo tanılı hastamız, özellikle etiyolojisi aydınlatılamamış konvülsiyon ve büyüme geriliği öyküsü olan, karaciğer tutulumunun eşlik ettiği çocuklarda glikojen depo hastalıkları gibi metabolik hastalıkların araştırılması gerektiği vurgulamak amacıyla sunulmuştur.

PB26 - Gastroenteroloji**Akut Viral Hepatit A Enfeksiyonuna Bağlı Gelişen Akut Taşsız Kolesistit: İki Olgu Sunumu****¹Ulaş Emre Akbulut, ²Sefa Sağ, ³Hamdi Cihan Emeksiz, ⁴Melike Ayaz, ⁵Ümmühan Çay**¹S.B.Ü. Kanuni Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji ve Beslenme Kliniği, İstanbul²S.B.Ü. Kanuni Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahi Kliniği, İstanbul³S.B.Ü. Kanuni Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji Kliniği, İstanbul⁴S.B.Ü. Kanuni Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul⁵S.B.Ü. Kanuni Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Kliniği, İstanbul

GİRİŞ: Hepatit A virüsü (HAV) enfeksiyonu, gelişmekte olan ülkelerde özellikle çocukluk çağında sık görülmektedir. Akut taşsız kolesistit (ATK) akut viral hepatitlerin nadir görülen bir komplikasyonudur. Bu yazıda hepatit A virüs enfeksiyonu sonucu akut kolesistit gelişen iki olgu sunulacaktır.

OLGU 1: Ateş, karın ağrısı, halsizlik ve vücudunda sararma şikayetiyle başvuran sekiz yaşındaki erkek hastanın fizik muayenesinde skleralar ve ciltte sarılık vardı, mukozalar kuru idi. Hepatosplenomegalisi yoktu, batında sağ hipokondriumda palpasyonla hassasiyet saptandı. Laboratuvar incelemesinde kan lökosit, hemoglobin ve trombosit sayısı normaldi; alanin aminotransferaz (ALT) 2247 U/L (0-49), aspartat aminotransferaz (AST) 2135 U/L (0-34), gama glutamilttransferaz (GGT) 453 U/L (0-73), total bilirubin 7.9 mg/dL, direkt bilirubin 6.8 mg/dL, total protein 5.5 g/dL (5.7-8.2), albumin 2.9 g/dL (3.2-4.8), protrombin zamanı (PT) 13.4 sn (9.1 - 13.6), uluslararası normalleştirilmiş oranı (INR) 1.18 idi. AntiHAV IgM (+), AntiHAV total (+), AntiHCV (-), HbsAg (-), AntiHBs (+) bulundu. Batın ultrasonografisinde (USG) safra kesesi kontrakte görünümdeydi ve etrafında sıvı mevcuttu. Safra kesesi duvar kalınlığı 12 mm idi. Safra kesesinde taş veya çamur tespit edilmedi. Safra yolları normaldi. Hasta HAV enfeksiyonuna bağlı akut kolesistit tanısıyla yatırıldı. Antibiyotik tedavisi verilmeyen hastaya intravenöz (I.V.) sıvı desteği ve I.V. ranitidin tedavisi verildi. Yatışının ikinci gününde ateşi düşen hastanın, dördüncü gününde kliniği tamamen düzeldi, ultrasonografi bulguları yedinci günde geriledi.

OLGU 2: İki gün önce başlayan karın ağrısı şikayetiyle başvuran yedi yaşındaki erkek hastanın fizik muayenesinde skleralar sarı idi, batında sağ hipokondriumda palpasyonla hassasiyet saptandı. Karaciğer kosta altından 1 cm ele geliyordu, dalak palpe edilemedi. Laboratuvar incelemesinde kan lökosit, hemoglobin ve trombosit sayısı normaldi; ALT 738 U/L, AST 376 U/L, GGT 184 U/L, total bilirubin 2.9 mg/dL, direkt bilirubin 2.4 mg/dL, total protein 6.3 g/dL, albumin 2.6 g/dL, PT 13.0 sn, INR 1.16 idi. AntiHAV IgM (+), AntiHAV total (+), AntiHCV (-), HbsAg (-), AntiHBs (-) bulundu. Batın USG'si akut kolesistit ile uyumlu hastaya semptomatik tedavi verildi. İkinci gün sonunda tüm şikayetleri düzelen hastanın, dördüncü gününde yapılan batın USG'si normaldi.

SONUÇ: HAV enfeksiyonunun halen önemli bir sağlık sorunu olduğu ülkemizde ATK tablosu ile başvuran çocuklarda HAV enfeksiyonu akılda tutulmalıdır. Genellikle destekleyici tedavi ile iyileşme sağlanan bu olgularda gereksiz antibiyotik kullanımı ve invazif girişimlerden kaçınılmalıdır.

PB27 - Gastroenteroloji

Travma Sonrası Hemobilia ve Pankreatit Birlikteliği: Bir Olgu Sunumu

²Taner Özgür, ²Tanju B. Özkan, ²N.Ülkü Şahin, ¹Funda Aydemir, ³Macit Gülten

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

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenterolojisi BD., Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Gastroenteroloji BD., Bursa

GİRİŞ: Hemobilia; safra kanalına intrahepatik arterin bir dalından olan kanama sonucunda meydana gelir, en sık nedeni travmadır. Genellikle travmadan birkaç hafta sonra gelişir. Klasik semptomları; GİS kanaması, biliyer kolik ve sarılıktır. Akut pankreatit tanısı, klinik olarak ani başlayan karın ağrısı, bulantı-kusma ile birlikte serumda pankreas enzimlerinin yükselmesi ve destekleyen radyolojik bulgularla konulmaktadır. Pankreatit etiolojisinde sistemik hastalıklar, travma, ilaçlar, enfeksiyonlar, safra taşı rol almaktadır. Burada travma sonrası pankreatit ve hemobilia birlikteliği olan bir olgu sunuldu.

OLGU: On yedi yaşında erkek hasta epigastrik karın ağrısı, bulantı, kusma ve 1 haftadır olan kanlı dışkılama şikayetiyle başvurdu. Hastanın, 3 hafta önce araç içi trafik kazası nedeniyle künt karın travması ve tarafımıza başvurudan 15 gün önce dış merkezde pankreatit nedeniyle yatış öyküsü vardı. Fizik muayenede genel durumu orta, dehidrate görünümdeydi, epigastrik bölgede hassasiyeti mevcuttu. Laboratuvar sonuçlarında amilaz:1163IU/L, lipaz:1007IU/L, total bilirubin:0.25mg/dl, direkt bilirubin: 0.12 mg/dl, hemoglobin: 16.2 g/dl, GGT:16IU/L, ALP:59, kolesterol:80mg/dl, HDL kolesterol:25mg/dl, trigliserid:61mg/dl, LDL kolesterol:42.8mg/dl idi. Hastanın medikal tedavisine başlandı. Karın ağrısı ve kanlı dışkılaması devam eden hastanın amilaz:259 IU/L, lipaz:276 IU/L olarak gerileme eğilimindeyken GGT:117IU/L, total bilirubin:1.35 mg/dl, direkt bilirubin:0.83 mg/dl olarak yükseldi. Abdominal USG de; pankreas boyutunda artış, pankreas ekojenitesinde azalma izlendi. Abdominal BT’de de benzer bulgular görüldü. Öncesinde travma öyküsü olan olgunun safra yolları patolojisinin incelenmesi için yapılan MRCP’de, pankreasta diffüz kalınlık artışı, peripankreatik yağ planlarında heterojen görünüm ve minimal kirlenme, pankreatik kanalda minimal dilatasyon izlendi, bir önceki BT incelemesinden farklı olarak, ekstrahepatik alanda ortak safra kanalında dilatasyon, koledok lümeninde seviyelenme ve intrahepatik safra yollarında hafif dilatasyon izlendi. Hastanın mevcut kliniği, laboratuvar ve görüntüleme bulguları birlikte değerlendirildiğinde hastaya hemobilia ve pankreatit tanısı konuldu.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Hemobilia travmaya, vasküler anomalilere, enflamasyona, enfeksiyona bağlı gelişen nadir bir hastalıktır. Hemobiliyanın %55 nedeni travmalardır. Olgumuzda pankreatit tanısı; hastanın şikayetleri, fizik muayene, radyolojik bulgular ve laboratuvar bulguları ile konulmuştur. Künt karın travması pankreatite ve hemobiliyanın neden olduğu Gİ kanamaya neden olabilmektedir. Travma sonrası ağrıya eşlik eden GİS kanaması ve sarılığın olması hemobilia’yı akla getirmelidir.

PB28 - Gastroenteroloji

Çoklu Organ Yetmezliği Gelişen Olguda Nadir Sebep Olarak Molibden İntoksikasyonu

²Taner Özgür, ²N.Ülkü Şahin, ³Okan Akacı, ¹Uğur Yakut, ⁴Ömer Hınç Yılmaz, ³Osman Dönmez, ²Tanju B. Özkan

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

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenterolojisi BD., Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Nefrolojisi BD., Bursa

⁴Ankara Mesleki ve Çevresel Hastalıklar Hastanesi., Ankara

GİRİŞ: Multiorgan yetmezliği sendromu, akut hastalık anında homeostazı sağlamak için medikal müdahaleyi gerektirecek birden fazla organ fonksiyonunda bozulma olarak tanımlanmaktadır. Çoklu organ yetmezliği etiolojisinde sepsis/septik şok, akut asfiksi, doğumsal metabolik hastalıklar, akut solunum yetmezliği, akut böbrek yetmezliği, intrakranial kanama, dejeneratif nörolojik hastalıklar ve intoksikasyonlar yer almaktadır.

OLGU: Öncesinde bilinen hastalık öyküsü olmayan 17 aylık kız çocuğu, kanlı kusma, ateş ve uyku hali şikayeti ile tarafımıza başvurdu. Hastanın yapılan tetkiklerinde karaciğer ve böbrek fonksiyonlarında bozulma saptanarak yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Acil dializ uygulamasına başlandı. Etiyolojiye yönelik aile sorgulandığında çocuğun şüpheli böcek ilacı yeme öyküsü vardı, soy geçmişinde babasının kaynakçı olduğu öğrenildi. Ateş yüksekliği mevcut olan hastada ön planda septik şoka sekonder multiorgan yetmezliği düşünüldü, ancak kültürlerinde üreme olmaması ve akut faz reaktanlarının normal olması üzerine sepsis tanısı dışlandı. Olguda medikal tedaviyle aminotransferaz düzeyleri gerilemesine rağmen kolestazi devam ettiği için toksik hepatit ön tanısı ile karaciğer biyopsisi yapıldı. Histopatolojik değerlendirmede saptanan santral ven çevresinde belirgin olmak üzere kanaliküler ve hepatosellüler kolestaz toksik hepatit ile uyumluydu. Direkt hiperbilirubinemisinin devamı ve total bilirubin düzeyinin progresif olarak 23 mg/dL'ye kadar yükselmesi nedeniyle 1 kez plazmaferez ve 6 kez albumin ile aferez (evacio) uygulandı. Böbrek fonksiyon bozukluğu devam ettiği için rutin hemodiyaliz idame edildi. Tetkiklerinde karaciğer ve böbrek fonksiyon bozukluğunu açıklayabilecek etiyoloji saptanmadı. Babasının mesleği göz önüne alındığında hastanın mevcut tablosunun ağır metal zehirlenmesine bağlı olabileceği düşünülerek olgunun kan ve saç örnekleri tetkike gönderildi. Tam kan ve serum numunelerinde molibdenin düzeyi normalin 6 kat üstünde bulundu. Molibden zehirlenmesi tanısı alan hastaya şelasyon tedavisi (CaNa2EDTA) başlandı.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Molibden ksantin oksidaz, sülfir oksidaz ve aldehit oksidaz gibi bazı enzimlerin aktivitesi için gereken esansiyel bir eser elementtir, ancak dışarıdan fazla miktarda alındığında toksisitesi de bildirilmiştir. Molibden zehirlenmesi ağır metal zehirlenmelerinde nadir görülen etiyolojik ajandır. Başlıca santral sinir sistemi, böbrek, karaciğer ve yağ dokusunda birikir. İntoksikasyonun derecesine göre semptomlar görülmekle birlikte tedavisinde CaNa2EDTA şelatörü yer almaktadır.

PB29 - Gastroenteroloji**Ülseratif Kolit Tanılı Mefv Gen Mutasyonu Olan Bir Olgu****²N.Ülkü Şahin, ²Taner Özgür, ²Tanju B. Özkan, ¹Gizem Ezgi Şen, ³Kaan Demirören**¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD., Bursa²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenterolojisi BD., Bursa³Bursa Yüksek İhtisas Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenterolojisi, Bursa

GİRİŞ: Ailesel Akdeniz Ateşi (AAA) otosomal resesif kalıtım özelliği gösteren inflamatuvar bir hastalıktır, tanısı klinik bulgular ile birlikte FMF gen mutasyonunun gösterilmesi ile konulabilir. Nötrofil aktivitesinin düzenlenmesinde görevli olan pirini kodlayan MEFV geni AAA'dan sorumlu olan gendir ve kromozom 16p13'de bulunmaktadır. Son zamanlarda yapılan çalışmalarda diğer inflamatuvar ve otoimmün hastalıkların prognozu ile MEFV geni arasında bir ilişki kurulmaya çalışılmıştır.

OLGU: Soy geçmişinde AAA tanılı akrabaları olan 1 yaşında kız hasta, kanlı-mukuslu gaita yakınması ile başvurdu. Olgunun öyküsünden şikayetlerinin 3,5-4 aylıkken başladığı ve inek sütü protein alerjisi ön tanısı ile süt ve süt ürünlerine karşı annesinin ve kendisinin 8 aydır eliminasyon diyeti uyguladığı ancak bu diyetle rağmen şikayetlerinde gerileme olmadığı öğrenildi. Süt spesifik IgE negatifti. Gaita kültüründe patojen ajan üremedi. Gaitada gizli kan 1259 ng/ml (0-100) idi. Hastaya erken başlangıçlı inflamatuvar barsak hastalığı düşünülerek kolonoskopi yapıldı. Kolonoskopisinde mukozada belirgin frajilite, vaskülarite kaybı, ülserasyonlar, hiperemi, eksüdasyon gözlendi. Ülseratif kolit (ÜK) ve eosinofilik kolit ön tanıları düşünüldü. Alınan biyopsi materyalinin patolojisi nonspesifik kronik iltihabi infiltrasyon dokusu olarak değerlendirildi. erken başlangıçlı inflamatuvar bağırsak hastalığı yönünden tetkik edilen hastadan yurtdışına IL-10 reseptör defekti bakılması için kan örneği gönderildi, negatif olarak sonuçlandı. Ailede AAA'li olan olgular olması nedeniyle hastada FMF gen mutasyonu ve karın ağrısı anında akut faz reaktanları gönderildi. Gen mutasyonu r202q ve m694v birleşik heterozigot pozitif olarak sonuçlandı. Akut faz reaktanlarından c-reaktif protein 2,26 mg/dl, serum amiloid-a 53,4 mg/l, sedimentasyon 45 mm/saat idi. Hastaya MEFV mutasyonunun eşlik ettiği ÜK tanısı ile kolşisin başlandı. Olgu tedavinin 1. yılında, kolşisin tedavisi ile sorunsuz izlenmektedir.

SONUÇ ve TARTIŞMA: ÜK kolon mukozasının enflamatuvar bir hastalığıdır. AAA'ne yol açan MEFV gen mutasyonunun varlığı enflamasyona yatkınlık oluşturarak ÜK'in klinik seyrini değiştirebilir. Ağır ÜK kliniği ile başvuran ve tedaviye yanıtız hastalarda özellikle kolektomiye karar vermeden önce MEFV gen mutasyonunun bakılması hastalık tanımlanmasında ve kontrolün sağlanmasında son derece önemlidir.

Gastroözofageal Reflü Hastalığında Yaşam Kalitesinin İncelenmesi

¹Esra Kocyiğit, ²Tanju B. Özkan, ²Taner Özgür, ²N. Ülkü Şahin

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

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme BD, Bursa

GİRİŞ ve AMAÇ: GÖRH son yıllarda çocuklarda en sık karşılaşılan sağlık sorunlarından biridir, görülme sıklığı giderek artmaktadır (%1-8). Bu artışın en önemli nedeni uygunsuz ve dengesiz beslenmedir. Çalışmanın amacı, GÖRH tanısıyla takipli olan hastaların bireysel yaşam kalitelerini çok boyutlu olarak değerlendirmek, benzer sosyoekonomik düzeydeki sağlıklı çocukların yaşam kalitelerine oranla kıyaslamak ve GÖRH tanılı hastaların yaşam kalitesini etkileyen etmenleri belirlemektir.

GEREÇ ve YÖNTEM: Kasım 2015 ile Mart 2016 tarihleri arasında Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı tarafından GÖR tanısı ile izlenen 7-17 yaş arası 50 (13 erkek, 37 kız) hasta ve kontrol grubu olarak sağlıklı çocuk izlemi için sağlam çocuk polikliniği ve genel polikliniğe başvuran 7-17 yaş arası 50 çocuk (14 erkek, 36 kız) değerlendirilmiştir. Yaşam kalitesini değerlendirmek amacıyla Varni ve ark.ları tarafından geliştirilen Çocuklar İçin Yaşam Kalitesi Ölçeği kullanılmış olup verilerin istatistiksel analizi SPSS23.0 istatistik paket programı ile yapılmıştır.

SONUÇ: Çalışma grubunun 37'si (%73) kız, 13'ü (%27) erkek, kontrol grubunun 14'ü erkek (%28), 36'sı (%72) kız idi. Hastaların tanı yaşı 10.68 ± 3.08 , ortalama tedavi süresi 1.8 ± 1.61 ay idi. Hastaların %46'sı 7-12 yaş arasında, %54'ü ise 13-18 yaş arasında idi. Ortalama ilaç kullanım süresi 16.37 ± 13.744 aydı. Çalışmaya katılan grubun ölçek toplam puan (ÖTP) ortalaması (17.932 ± 10.44), kontrol grubun ölçek toplam puan (ÖTP) ortalaması (79.93 ± 13.13)'dan anlamlı olarak düşük saptandı ($p < 0.001$). Yaşam kalitesinin alt grubu olan fiziksel işlevsellik, duyuşal işlevsellik, sosyal işlevsellik ayrı ayrı değerlendirilerek kontrol grubuna göre anlamlı olarak düşük bulundu ($p < 0.005$).

TARTIŞMA: GÖR hastalığı olan çocuk hastaların ve ebeveynlerin sağlam çocuk ve ebeveynlere göre sağlıklı ilişkili yaşam kalitelerini düşük algıladıkları saptanmıştır. Hastaların tedavi sırasında ve sonrasında diyet uygulaması, mide ağrısı-yanmasına bağlı olarak yeme içme kısıtlılığının bulunması ve ağrı, yanma şikayetleri ile rahat uyku uyuyamaması, uyku kalitesinin bozulması, sabah yorgun kalkması hastaların yaşadığı başlıca problemlerdir. Bu da hastaların okul başarısının, performansının azalmasına neden olmaktadır. Ayrıca hasta çocukların tedavi ve hastane kontrolleri nedeniyle ebeveynlerin kullandıkları izinler üretkenlik kaybına neden olmakta ve dolayısıyla hastalığın maliyeti artırmaktadır.

PB31 – Hematoloji

Osteopetrozis

¹SümeYYe Ertek, ¹Abdullah Akçil, ²Mehtap Ertekin, ³Melike Sezgin Evim, ³Birol Baytan, ³Adalet Meral Güneş

¹ÜTF-Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD., Bursa

²ÜTF-Çocuk Hematoloji-Onkoloji Bilim Dalı, Bursa

³ÜTF-Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: İlk kez 1904 yılında Albers-Schönberg hastalığı olarak tanımlanan osteopetrozis kalıtsal bir hastalık olup genellikle hayatın ilk yılında tanı alır. Diğer adı mermer kemik hastalığı olan osteopetrozisde gelişimini tamamlamamış kemiklerde osteoklast yıkım işlevindeki bozukluk sonucu artan kemik dokusunun kemik iliğini doldurmasına bağlı kemik iliği hipoplazisi, progresif pansitopeni ve kompensatuar ekstramedüller hematopoez ve hepatosplenomegali gözlenir. Kısa iskelet yapısı, kırıklar, sinir basısına bağlı nöropati, görme kaybı, sağırılık, hipokalsemik nöbetler, gelişme geriliği ve tekrarlayan enfeksiyonlar görülebilir.

VAKA SUNUMU: 15 günlük iken huzursuzluk yakınması ile dış merkeze başvuran hastaya İdrar yolu enfeksiyonu nedeniyle 3 gün antibiyotik tedavisi uygulanmış. Ancak huzursuzluk şikayetinin devam etmesi üzerine aile başka bir merkeze (Üniversite hastanesine) başvurmuş. Hastanın orada yapılan tetkiklerinde trombositopeni ve splenomegali saptanması üzerine ileri tetkik ve tedavisi için 3 aylık iken Çocuk Hematoloji polikliniğimize başvurdu. 18 yaşındaki anneden G1P1Y1 olarak SAT a göre 38 haftalık gebelikten Nvy ile doğan hasta hemen anne yanına verilmiş. Anne- baba 1. derece akraba; babanın iki erkek kardeşi infant döneminde ex (osteopetrozis ?) Hastanın radyolojik incelemelerinde; tüm vücut grafilerinde belirgin dansite artışı, kraniyografide 'space alien' görüntüsü, kosta uçlarında kostakondral bileşkelerde genişleme izlendi.

GENETİK: Otozomal resesif TCIRG1 mutasyonu Hastaya tipik radyolojik bulguları ve yaymasında ektramedüller hematopoez bulguları olması üzerine Osteopetroz düşünülerek hastanın genetik analizi için yurt dışına örnekleri gönderildi. Hastanın ve anne babasının doku grubu çalıştırıldı. Akraba evliliğinin sık görüldüğü bir ailede doğan hastamızın doku grubu babası ile ileri açılımları uyumlu geldi. Hastamıza 08/12/2016 tarihinde Çocuk Hematoloji ekibi tarafından KİT yapılmış olup; KİT Ünitesinde izlenmekte olan hasta engraftman gerçekleşmiştir. Kimerizm %100.

TARTIŞMA: Osteopetrozisde anormal kemik yapımı sonucunda kemik boşluğu daralır, kemik iliği normal işlevini sürdüremez, klinik belirti ve bulgulardan önemli derecede sorumlu olan kemik iliği yetersizliği gelişir. Kemik iliği infiltrasyonu nedeniyle karaciğer ve dalakta kan hücreleri yapımı başlar ve bu organlar giderek büyür. Uyumsuz kemik yapımının bir diğer sonucu ise kranial sinirlerin kafatasından çıkış deliklerinin daralmasıdır. Bu da özellikle optik sinir olmak üzere kafa çiftlerinin baskıya uğrayarak zedelenmesine ve işlev kaybına neden olur. Osteopetrozisin radyolojik bulgularında yaygın dansite artışı tipiktir.

13. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Kafa grafisinde kalvariumda kalınlaşma kafatası tabanında daha belirgin skleroz, gözlük veya 'space alien' şeklinde görünüm vardır. Hastalığın gidişini iyi yönde etkileyebileceği kanıtlanmış tek tedavi yöntemi kemik iliği naklidir.

PB32 – Hematoloji

Yeni Bir Mutasyon Saptanan Pirüvat Kinazlı Hastamız

¹Nilay Tığrak, ²Adalet Meral Güneş, ²Birol Baytan, ²Melike Sezgin Evim*¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları B.D., Bursa**²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji , Bursa*

GİRİŞ: Pirüvat kinaz alyuvarların enerji oluşturma yolunda (Embden-Meyerhof) görev alan bir enzimdir. Otozomal resesif geçişli, enerji yolundaki en önemli enzim eksikliği sorunudur. Eritrositlerde mitokondri bulunmadığından, eritrositler gerekli enerjiyi Embden-Meyerhof yolu denilen anaerobik glikolizden elde ederler. Bu yoldaki enzimlerin eksikliğinde; eritrositler sert, bozuk şekilli, metabolik ve fiziksel olarak zayıftırlar. Hematolojik olarak hastalarda sferositik olmayan hemolitik anemi, büyük ve oval eritrositler ve büzüşmüş hücreler (akantositler) görülür. Orta ve ağır derecede anemi görülebilir. Sıklıkla yenidoğan döneminde sarılık ile kendini gösterir. Uzun dönemde safra kesesi taşları ve hemolitik anemiye bağlı kemik değişiklikleri görülür. Bu gen kromozom 1q21 üzerine yerleşmiştir. Bu sunumda pürivat kinaz enzim eksikliği tanısı koyduğumuz ve yeni tanımlanmış mutasyon saptadığımız hastamızın sunumu yapılmıştır.

OLGU: 28 yaş anneden G2P1Y1 olarak 39 haftalık sezeryanla doğan ve ilk 24 saatte ailenin de fark ettiği bir sarılığı olan ve ikinci gününde alınan kanlarında total bilirubin değeri 16 civarında saptanan hastanın, kendisinin B Rh+, annenin 0 Rh+ olması nedeniyle ABO uyumsuzluğu düşünülmüş ve 5 gün yenidoğan yoğun bakım ünitesinde fototerapi almış. Hasta bilirubin düzeyleri 10'a gerileyince taburcu edilmiş. Hastaya bu dönemde metabolik testler yapılmış, kan amino asit ve idrar amino asit tandem gönderilmiş. 30 günlük kontrollerinde bilirubin değerleri 5.5 gelen ancak hemoglobini 7.7 olan hastaya demir tedavisi başlanmış sonraki kontrollerinde hemoglobin 6.4 saptanması üzerine tarafımıza gönderilmiş. Tarafımızca yapılan kontrollerinde hemoglobin 7.32 saptanan hasta etyolojisi araştırılmak ve yetmezlik açısından takip edilmek amacıyla yatırıldı. Fizik muayenede cildi hafif ikterik ve soluk olup, batin rahat, karaciğer 4 cm kot altı palpabl, traube açık, dalak ele gelmiyordu. Hastanın piruvat kinaz ve G6PD enzim tetkikleri çalışıldı. Piruvat Kinaz 84.2 mU/109RBC, Glukoz 6-P DH 21.07 U/g Hb olarak sonuçlanmıştır. Periferik yaymasında %67 parçalı %28 lenfosit , %3 monosit olup, 4+ hipokromi, 3+ polikromazi (bazofilik boyanma) saptandı. Periferik yaymada parçalanmış eritrositler izlendi, normoblast yoktu, trombositler yeterli ve atipisizdi, sferosit görülmedi. Gönderilen genetik analizde exon 8 ve exon 11'deki 2 heterozigot mutasyonun bileşimi saptanmış. Exon 8'deki mutasyon yeni bir mutasyon olarak tanımlanmıştır.

SONUÇ: Piruvat kinaz eksikliklerinde literatürde 180'den fazla mutasyon tanımlanmıştır. Bizim olgumuz ekson 8'deki mutasyonun ilk kez tanımlanmış olması yönünden önemlidir.

PB33 – Hematoloji

Akut Lenfoblastik Lösemi İle İzlenen Marfan Sendromlu Hastamız

¹Funda Aydemir, ²Melike Sezgin Evim, ²Birol Baytan, ²Adalet Meral Güneş

¹Uludağ Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.D, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Çocuk Hematoloji B.D, Bursa

GİRİŞ: Marfan sendromu protein fibrilin 1 genini kodlayan FBN1 geninin mutasyonuna bağlı oluşan otozomal dominant geçişli nadir görülen bir hastalıktır. Görülme sıklığı; 4-10/100.000 dir. Majör Tanı kriterleri olarak sıklıkla kardiyovasküler, kas-iskelet sistemi ve oftalmik sistem bulguları yer alırken, pulmoner bulgular minör tanı kriterleri içerisinde değerlendirilmektedir. Bu sunuda 11 yıl önce lösemi tanısı alan, orta risk grubu olarak değerlendirilerek kemoterapii planlanan ve halen remisyonda olup yıllık kontrolellere gelen, son poliklinik kontrolünde göğüs ağrısı tariflemesi üzerine çekilen akciğer grafisinde spontan pnömotoraks saptanan ve diğer klinik bulguları ile birlikte değerlendirildiğinde Marfan Sendromu tanısı alan olgu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU: 17 yaşında erkek hasta; yaklaşık 3 haftadır nefes alma sırasında göğüste batma şikayeti nedeniyle başvurduğu sağlık kuruluşunda myalji denilerek ağrı kesici verilerek gönderildiği öğrenildi. Özgeçmişinde 11 yıl önce kliniğimizde T-ALL tanısı konulup tedavi edilen hasta 9 yıldır remisyonda izleniyor. Hastanın kaçağa sebep olmayan Mitral valf prolapsusu vardı. Hastanın radyoterapi ya da kemik iliği nakil öyküsü yok. Hastanın fizik muayenesinde uzun ince ekstremitesi mevcut, ileri derecede myopisi mevcuttu. Dinlemekle sağ akciğerde dinlemekle solunum sesleri azalmıştı. Çekilen PA akciğer grafisinde sağ hemitoraksta pnömotoraks tespit edilmesi üzerine göğüs cerrahisi bölümü tarafından hastaya acil göğüs tüpü uygulandı. Ardından çekilen toraks bt de sağ apikal segmentte büllöz alanlar tespit edilmesi üzerine hasta opere edilerek büllöz alanlar çıkarıldı. Patoloji sonucu büllöz amfizem olarak rapor edildi. Hastaya MVP, myopi, ince uzun ekstremitesi, PA akciğer grafisinde damla kalp görünümü olması ve büllöz amfizem- spontan pnömotoraks nedeniyle marfan sendromu tanısı konuldu.

TARTIŞMA: Marfan sendromunda pulmoner bulgular arasında erken yaşta görülen amfizem, akciğerlerdeki kistik değişiklikler ve spontan pnömotoraks yer almaktadır. Karpman1 ve ark. yayınladığı 166 olguluk marfan sendromu tanılı hastada spontan pnömotoraks görülme oranı % 4.8 olarak bildirilmiştir. Yine Hall2 ve ark. yayınladığı 249 olguluk seride spontan pnömotoraks oranı %4.4 olarak bildirilmiştir. Ayrıca literatürde bizim olgumuzda olduğu gibi marfan sendromu ile lösemi birlikteliği olan birkaç olgu sunulmuştur. Fakat aralarında anlamlı bir ilişki bulunamamıştır, könsidental olarak düşünülmüştür.

PB34 – Hematoloji**Olgu Sunumu: Epstein-Barr Virüs (Ebv) Enfeksiyonuna İkincil Hemofagositik Lenfositosis****Fatma Seyrek, Tuba Eren***Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Hematoloji Onkoloji Bilim Dalı, Edirne*

GİRİŞ: EBV tükürük, kan ve kontamine eşyalarla bulaşan, herpes grubundan çift sarmallı bir DNA virusudur. Hemofagositiklenfositosis (HLH), EBV'nin nadir komplikasyonu olup, ölümcül seyredabilen bir hastalıktır. Bulguları uzamış ateş, hepatosplenomegali, lenfadenopati, döküntü, hipertriglisideremi, hipeferritinemi ve koagulopatidir. Burada uzamış ateş, sitopeni, hipertriglisideremi ve hepatosplenomegali ile başvuran ve EBV' ye ikincil HLH tanısı konulan, başarı ile tedavi edilmiş bir olgu sunulmuştur.

OLGU: Bilinen bir hastalığı olmayan 13 yaşındaki kız hasta düşmeyen ateş yakınması ile getirildi. Öyküsünde 10 gündür ateş, boğaz ağrısı ve halsizlik mevcuttu. Fizik incelemede cilt soluk, skleralar ikterik, alt ekstremitelerde peteşiyel döküntüler görüldü. Batın muayenesinde karaciğer ve dalak büyüklüğü izlendi. Laboratuvar incelemelerinde beyaz küre sayısı 2860/mm³, mutlak nötrofil sayısı 710/mm³, hb 12,3 gr/dL, trombosit sayısı 61000/mm³, AST 116 IU/mL, ALT 129IU/mL, CRP 2,42 mg/dL, total bilirubin: 4,98 mg/dl, direkt bilirubin: 4,96 mg/dl, LDH 790U/L, ferritin790ng/mL (N: 7-140 ng/mL), trigliserit 453 mg/dL (N: 32-99 mg/dL), fibrinojen 226 mg/dL (N: 200-400 mg/dL) idi. Serolojik tetkiklerden EBV EBNAIgM pozitifliği saptandı. Batın USG'de hepatomegali (14x17 cm) ve splenomegali (15x11 cm) gözlemlendi. Kemik iliği aspirasyonunda artmış hemofagositoz görüldü. Olguya EBV' ye sekonder HLH tanısı konuldu ve HLH-2004 tedavi protokolü başlandı. 7.günde hematolojik-biyokimyasal değerleri düzeldi. Tedavisi 21 güne tamamlanan hastanın takipleri devam etmektedir.

TARTIŞMA: HLH, T lenfositlerin ve makrofajların kontrol edilemeyen aktivasyonu, inflamatuvar sitokinlerin aşırı üretimi ve hemofagositoz sonucu ateş, hepatosplenomegali, sitopeni ile karakterize nadir görülen fatal seyirli bir fenomendir. EBV'ye bağlı HLH'de enfekte T hücreleri veya NK hücreler, monoklonal veya oligoklonal olarak çoğalarak aşırı sitokin üretimine neden olur. HLH tanısı, genetik defekt (perforin, Syntaksin, hMunc 13-4 gen mutasyonları), belirtilen klinik ve laboratuvar bulguları (8 kriterden en az 5'i) ile konur. Bu kriterler ateş (7 günden uzun, 38.50C'den yüksek),splenomegali, sitopeni, hipertriglisideremi ve/veya hipofibrinojenemi, kemik iliği, dalak veya lenf nodunda hemofagositoz, NK hücre aktivitesinin azalması, ferritin 500mcg/L üzerinde olması ve solubl CD25'in 2400 U/ml'den yüksek olmasıdır. Hastamızda genetik analiz, NK aktivitesi ve çözülebilir CD25 düzeyi çalışılmadı. Ateş, splenomegali, bisitopeni, hipertriglisideremi, hiperferritinemi mevcuttu. EBV viralkapsid antijene karşı IgM antikorların pozitifliği gösterilmesi üzerine EBV' ye sekonder HLH tanısı kondu. Enfeksiyona sekonder HLH'de %50 mortalite bildirilmiştir. Erken tanı ve tedavi ile hipersitokinemi baskılanarak hastanın sağkalım şansı artırılabilir.

PB35 – Hematoloji

Pansitopeni İle Gelen B12 Eksikliği

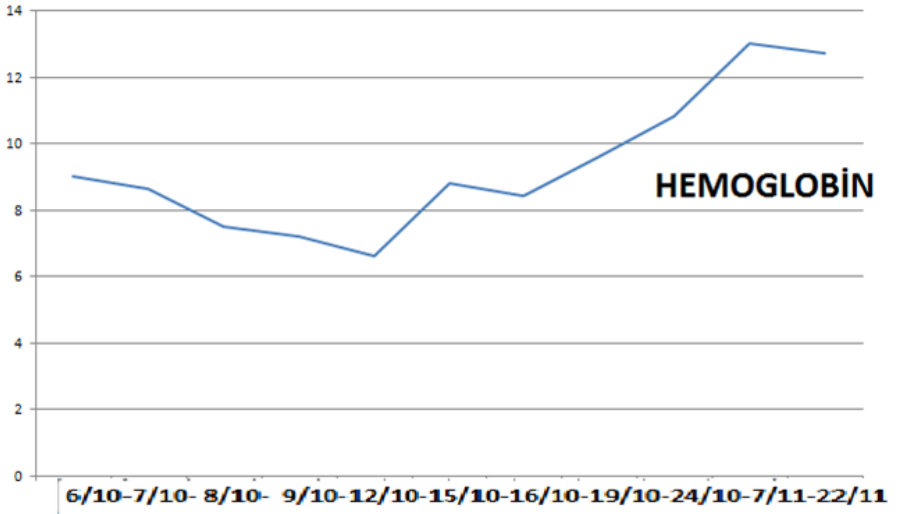
¹Zeynep Gözal, ²Melike Sezgin Evim, ²Birol Baytan, ²Adalet Meral Güneş

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

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

GİRİŞ: B12 EKSİKLİĞİ: B12 vitamini DNA sentezi, metillenme, nörotransmitter sentezi gibi görevlere sahip olup, homosistein ve metyonin döngüsünde de görev alan bir kofaktördür. B12 vitamini eksikliğinin santral ve periferik sinir sistemi, gastrointestinal, kardiyovasküler sistem, kas-iskelet sistemi, hematolojik ve immünolojik sistem üzerinde olumsuz etkileri olur. Hasta solukluk, kolay morarma, dirençli oral aftlar, hepatosplenomegali veya konvülsiyonla gelebilir. Laboratuvar incelemede kan tablosunda, hafif bir anemiden pansitopeniye kadar değişen farklı klinik bulgular saptanabilir.

OLGU: Bilinen sistemik hastalık öyküsü olmayan, beslenmede azalma, ateş şikayetleriyle dışmerkeze başvuran 10 aylık erkek hastanın tetkiklerinde WBC:1700 mm³ NEU:400 mm³ HGB:3,4 mg/dl PLT:38.000 mm³ saptanması üzerine, eritrosit transfüze edilerek tarafımıza sevk edildi. Taşikardik, takipneik olan hastanın ayak bileği etrafında peteşiler mevcuttu. Skleralar soluk, saçları açık renkli, beyaz tenli, frontal bossing, dil papillaları siliklik, dudak kenarında ragadlar mevcuttu. Bakışlar donuk hareketler yavaştı. Tetkiklerinde Wbc:2710 mm³ NEU:480 mm³ HGB:9,1 mg/dl MCV: 87,8 PLT:40.000 mm³ LDH: 2341 U/L Folik Asit 10.8(3,5-20,5) Vitamin B12 < 83(190-880) saptandı. Periferik yaymasında makrositer oval eritrositler, anizositoz, poikilositoz, nötrofillerde hipersegmentasyonu mevcuttu. Sosyoekonomik durumu düşük olan sadece anne sütü alan hastanın B12 ve folik asit tedavisi sonrası ilk hafta sonunda klinik ve laboratuvar bulgularında iyileşme gözlemlendi.



Fakat eş zamanlı olarak perioral istemsiz hareketler oluştu. Tedavinin 3 haftasında tremoru geriledi.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Sosyoekonomik düzeyi düşük olan ailelerde B12 vitamin eksikliğinin yüksek oranda gelişebileceği ve bebeklerde bu yetersizliğin hem doğumda hem de anne sütü ile beslenme sırasında yüksek oranda görülebileceği akılda tutulmalıdır. Pansitopeni ile gelen hastalarda B12 vitamini eksikliği mutlaka düşünülmelidir. B12 vitamini eksikliğinin tedavisi, iyi klinik yanıt alınması ve kalıcı nörolojik hasarların önlenmesi nedeniyle önemlidir.

PB36 - Hematoloji

Akut Hepatit Sonrası Gelişen Aplastik Anemili Olgu Sunumu

**¹Hakan Küçüker, ²Mehtap Ertekin, ³Nilüfer Ülkü Şahin, ³Taner Özgür,
²Melike Sezgin Evim, ²Biröl Baytan, ³Tanju B. Özkan, ²Adalet Meral Güneş**

¹Uludağ Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.D., Bursa

²Uludağ Üniversitesi Çocuk Hematoloji B.D., Bursa

³Uludağ Üniversitesi Çocuk Gastroloji B.D., Bursa

GİRİŞ: Aplastik anemi, kemik iliğinde kan üreten elemanlarının belirgin azalması veya yokluğuna bağlı gelişen kemik iliği yetersizliğidir. Konjenital veya edinsel olabilir. Edinsel aplastik anemi ile ilişkilendirilen etmenler arasında; ilaçlar (antibiyotikler, antiinflamatuvarlar, antikonvülzanlar, antitiroid ilaçlar, antidepresanlar, oral antidiyabetikler ve antimalariyaller), virüsler (hepatit) ve kimyasal toksinler (benzen ve pestisidler) yer almaktadır. Hepatit tablosundan yaklaşık 45 gün sonra pansitopeni gelişen hastamız sunulmuştur.

OLGU: Yaklaşık 2 ay önce bulantı, kusma ve sarılık yakınmaları ile başvuran 12 yaşında erkek hastanın fizik muayenesinde ciltve sklera ikterikti. Tetkiklerinde AST:900 İÜ, ALT:1200 İÜ bilirubin T/D: 10.5/8 mg/dl saptanan hasta, akut hepatit açısından tetkik edildi. Karaciğer biyopsisi panlobüler hepatit olarak değerlendirildi. Ön planda Wilson hastalığı düşünülen olguya 10 gün süre ile D-Penisilamin tedavisi uygulandı. Kemik iliği aspirayon sonucu sekonder hemafagositoz ile uyumlu olarak saptanıp pulse steroid tedavisi başlandı. Serum bakır ve seruloplazmin düzeyleri normal olası, genetiği negatif sonuçlanan hastada Wilson tanısından uzaklaşıp ön planda otoimmün hepatit düşünüldü. Sistemik steroid tedavisi başlanılan hastanın karaciğer fonksiyon testlerinde ve bilirubin değerlerinde düzelme izlendi; ancak pansitopeni tablosu gün geçtikçe derinleşti. WBC:1730/mm³ NEU:440/mm³ HGB:8 gr/dl PLT:23600/mm³ olarak saptandı. İki hafta sonra tekrarlanan kemik iliği aspirasyonu ve biopsisinde; hiposelüler ilik, %95 oranında yağ hücresi olduğu görüldü. Dirençli pansitopenisi olan hastanın gönderilen viral markerları ve otoimmün tetkiklerinde pansitopeni gelişimini açıklayacak bir etken bulunamadı. Fanconi aplastik anemisi açısından istenilen DEB testi negatif olarak sonuçlandı. Myelodisplastik sendrom açısından sitogenetik incelemesi normal saptandı. Paroksizmal noktürnal hemoglobinüri negatif saptandı. Hasta mevcut bulgular ışığında seronegatif otoimmün hepatit zemininde gelişmiş aplastik anemi olarak değerlendirildi. Hastaya antitimosit globülin ve siklosporin başlandı. Yanıt alınmadığı takdirde HLA tam uyumlu vericisi olan hastaya kemik iliği nakli planlandı.

SONUÇ: Hepatit ilişkili aplastik anemiler erkeklerde ve gençlerde daha sık görülmektedir, çoğu serotiplendirmesi yapılamayan virüslerdir. Uzak Asya’da hepatit ilişkili aplastik anemi iki kat sıklıktır. Tayvan’dan yapılan bir yayında; aplastik anemili çocukların %24 ünde yakın zamanda geçilmiş hepatit öyküsü, başka bir çalışmada %50 olguda pansitopeni ile başvuru anında hafif karaciğer enzim yükseklikleri bildirilmiştir. Akut karaciğer yetmezliği nedenli karaciğer nakli yapılan hastalarda non-A, non-B hepatite bağlı sonraki dönemde aplastik anemiler bildirilmiştir. Hepatit ile pansitopeni gelişene kadar 1-2 aylık bir zaman bulunmaktadır. Sero-negatif hepatit sonrasında hastaların aplastik anemi açısından yakın izlemi gerekmektedir.

PB37 – Hematoloji

Erken Çocukluk Döneminde Lösemi Tedavisi Gören Çocuklarda Zihin Kuramı, Dil ve Yönetici İşlevler

Arzu Çirpan Kantarcıoğlu, Melike Sezgin Evim, Birol Baytan, Adalet Meral Güneş

Uludağ Üniversitesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ ve AMAÇ: Çocukların yaklaşık 3 yaştan itibaren çeşitli bilişsel becerileri kazanmaya başladıklarını gözlemekteyiz. Örneğin, Zihin kuramı, dil kazanımı, bellek, problem çözme, okuduğunu anlama, dili kavrama ve anlama, hesaplama, muhakeme gibi . Erken dönemde kazanılan bu bilişsel beceriler aynı zamanda birbiri ile ilişkilidir. Bununla birlikte yaklaşık 3 yaştan itibaren gözleyebildiğimiz, zihin kuramı, dil ve çalışma belleği gibi becerilerin normal bir çevreden bir süre mahrum kalan çocuklarda nasıl seyrettiği konusu halen yanıtlanmayı beklemektedir. Buradan hareketle bu çalışmanın amacı, özellikle beyin ve genel gelişimin en hızlı seyrettiği 3 yaş öncesinde, yatarak kemoterapi tedavisi gören ve sık gözlenen nötropeni nedeniyle sosyal izolasyona maruz kalan çocuklarda tedavinin sonunda bazı bilişsel becerilerinin etkilenip etkilenmediğinin incelenmesi olarak belirlenmiştir.

GEREÇ ve YÖNTEM: Bu çalışmaya yaşları 4 ve 5 arasında olan, tanıları 3 yaşından önce konulan, 20 lösemi hastası ile aynı yaşlarda her hangi bir hastalığı bulunmayan 20 çocuk katılmıştır. Lösemi tanısı olan çocuklar, idame tedavisinde ya da bu tedaviyi bitirmiş olan çocuklardır. Tedavi boyunca kranial radyoterapi görmemişlerdir. Zihin kuramını değerlendirmek için, beklenmedik yer, beklenmedik içerik ve görünüş gerçeklik görevleri verilmiştir. Puan aralığı 0-7 arasındadır. Dil gelişimi değerlendirmek için Peabody alıcı dil testi kullanılmıştır. Çalışma belleğini değerlendirmek için ise, işaretleme testi, GİDS-A (puan aralığı 1-9'dur) ve BDKE (boyut değiştirerek kart eşleme görevi; puan aralığı 0-3'dür) görevleri uygulanmıştır. Sonuçlar: 3 yaş öncesinde lösemi tedavisi gören grup, zihin kuramı, dil ve çalışma belleği alanlarında kontrol grubuna göre düşük puan almıştır. Çalışma grubunda; zihin kuramı, çalışma belleği ve dil gelişimi açısından kontrol grubuna göre belirgin olumsuz etkilene görülmüştür.

TARTIŞMA: Bu çalışmada, 3 yaşından önce uzun süre kemoterapi tedavisi alan ve sosyal izolasyona maruz kalabilen çocukların bazı bilişsel gelişim alanlarındaki performanslarını akranları ile karşılaştırılmış ve zihin kuramı ile dil gelişimi ve çalışma belleği performanslarının anlamlı olarak farklı olduğu gözlenmiştir. Kemoterapinin bazı Nöro-bilişsel alanlarda geriliğe/hasarlara yol açtığı bilinmektedir. Özellikle 3 yaş öncesi uzun süre kemoterapi tedavisi ve sosyal izolasyon, zihin kuramını ve dil gelişimini olumsuz etkiliyorsa bu durum ileride sosyal ve akademik becerileri olumsuz etkileyebileceğinden idame tedavisi bitimindeki çocukların Nöro-bilişsel değerlendirmelerinin standart olarak yapılması ve gerekli görüldüğü durumlarda ebeveynlere özel eğitim gibi seçenekler önerilmelidir.

PB38 – Hematoloji**Akut Lenfoblastik Lösemi(ALL) Tanılı Down Sendromlu Çocukta Pişiğe Yönelik Hemşirelik Bakımı****¹Arife Albayrak, ²Elanur Korucu, ³Nurcan Özyazıcıoğlu**¹Uludağ Üniversitesi SUAM, Çocuk Hematoloji/Onkoloji Ünitesi, Bursa²Dörtçelik Çocuk Hastanesi, Yoğun Bakım Ünitesi, Bursa³Uludağ Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi, Hemşirelik Bölümü, Bursa

GİRİŞ: Akut Lenfoblastik Lösemi(ALL) lenfoblast olarak bilinen immatür lenfositlerin aşırı yapımı ile karakterizedir. Down sendromu (DS) gibi kromozom bozuklukları olan çocuklarda da lösemi görülme olasılığı fazladır. DS çocuklar özbakım becerilerini tek başına yapmakta sorun yaşayabilmektedirler.

OLGU: ALL(yüksek risk grubu) tanılı, DS 9 yaşındaki olgu halsizlik, erken yorulma, soluk görünme ve iştahsızlık şikayeti üzerine bir ünite eritrosit süspansiyonu verilmiştir. Hematoloji kliniğine yatırıldıktan(15.09.2016) sonra hastaya protokol-1 tedavisi başlanmış yanı sıra precort (IV) 3x1 18mg, ağız bakımı 4x1, %5Dex+%0.45 NaCL 96cc/h tedavisi uygulanmıştır. Tedavinin 18. gününde (03.10.2016) anal bölgede hassasiyet ve kızarıklık görülmesi üzerine yapılan fizik muayene sonucunda inguinal bölgede tahriş tespit edilmiştir.

SONUÇ ve TARTIŞMA: ALL tanılı DS'li olgudaki inguinal pişik bakımındahemşirelik girişimleri Roper ve arkadaşları'nın Günlük Yaşam Aktiviteleri kapsamında Nanda hemşirelik tanılarına göre bakım girişimleri planlanmıştır. Kişisel temizlik ve giyim aktivitesinde; kişisel temizliğe ilişkin olarak inguinal bölgedeki tahrişi gidermeye yönelik pişikler için kullanılan hamamelisvirginianadistilatı (Hametan) uygulanmıştır. ALL'ye eşlik eden DS'liolg u kendi bakımını sağlayamadığı için bezlenmektedir bu da inguinal bölgedeki tahrişi artırmaktadır. Annenin alt değiştirme alışkanlığı sorgulanarak yeterli bilgisinin olmadığı tespit edilmiştir. Anneye çocuğun alt bezinin her dışkılama sonrası hemen değiştirmesi, havalandırması, anal bölge temizliğinin önden arkaya doğru yapılması, su veya pamuklu yarı nemli bez ile silinmesi, ıslak mendil tahrişi artıracağı için kullanılmaması gerektiği, order edilen kremlerin uygun şekilde kullanılması, bez kirlendiğinde beketmeden hemen bezin değiştirmesi gerektiği konularında eğitim verilmiştir. Bu anlatımların dışında ilk bez değişimi uygulamalı olarak yaptırılmıştır. Kişisel giyimde; çocuğun alt bezini değiştirme, banyo yapma, giysisini giyme gibi aktiviteler konusunda isteksiz davrandığı ve annesinden beklediği tesbit edilmiştir. Annesi ile yapılan görüşmede bu isteksizliğin hastaneye yattıktan sonra daha da arttığı öğrenilmiş, çocuğun kendi bakım gereksinimlerini karşılaması konusunda anne-çocukla işbirliğine gidilmiştir. Boşaltım aktivitesinde; çocuk kemoterapi almaya başladıktan sonra gaita miktarında(günde5-6) artış olduğu gözlemlenmiştir. Bu da tahrişi artırmıştır. Anne ile görüşme yapılmış bez değiştirme sıklığı artırılmıştır. Diyetisyen ile işbirliğine gidilerek çocuğun sevdiği, diyareyi önleyen besinleri diyetine eklemesi sağlanmıştır. Hareket aktivitesinde; DS'li çocuğun motor fonksiyonlarındaki gecikme ve hastanede hareket alanının kısıtlılığına bağlı uzun süreli yerinde oturmasının önüne geçmek için yürüyüş ve kas hareketlerini artırıcı egzersizler önerilmiştir.

13. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Pişik sonucu oluşan hasarlanmış bölgenin iyileşmesini hızlandırmaya ilişkin hemşirelik girişimleri (annenin çocuğun bakımı konusundaki bilgi düzeyinin artırılması, banyo yapma, alt temizliği gibi kişisel hijyen uygulamalarına çocuğun aktif katılımının sağlanması, pişik bakımı vb) başarıya ulaşmış, pişik sorunu giderilmiştir.

PB39 – Hematoloji

Akut Lenfoblastik Lösemili Çocukta Vinkristin Tedavisine Bağlı Gelişen Geri Dönüştürülebilir Ptozis

¹Sıdıka Gizem Erdal, ²Birol Baytan, ²Melike Sezgin Evim, ³Rabia Tütüncü, ²Adalet Meral Güneş, ³Mehmet Okan

¹Uludağ Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.D., Bursa

²Uludağ Üniversitesi Çocuk Hematoloji B.D., Bursa

³Uludağ Üniversitesi Çocuk Nöroloji B.D., Bursa

GİRİŞ: Vinkristin; bir vinka alkaloidi olup, mikrotübül proteinlerine bağlanarak, hücre bölünmesini metafazda durduran antineoplastik ajandır. Periferik nöropati sık bilinen yan etkisi olup nadiren literatürde vinkristin ilişkili ptozis bildirilmiştir. Akut lenfoblastik lösemi tedavisi sırasında bilateral ileri derece ptozisi gelişen ve pridostigmin ile tedavi edilen 3 yaşında kız hastamız sunulmuştur.

OLGU: 34 aylık kız hasta, 2016 Mayıs ayında, bacaklarda ağrı, ateş yüksekliği ve yaygın peteşiyal döküntüler ile kliniğimize başvurdu. Tetkiklerinde; beyaz küre sayısı:20.603/mm³, mutlak nötrofil sayısı:390/mm³ Hb:9.89 g/dL PLT:16.000 /mm³, LDH: 936 IU/L olan hastanın, kemik iliğinde%100L1 morfolojisinde olup, akım sitometrisi Pre B-ALL ile uyumlu idi. Genetik incelemesinde; del(9)(p21)%30 pozitif(heterozigot), del(7)(q31)%55 pozitif saptandı. Hastaya BFM-ALL 2009 protokolü başlandı. Protokol I-A (indüksiyon) sırasında ilk 33. Günlük dönemde prednizolon 60 mg/m², Vinkristin 1,5mg/m² (4 doz haftada bir), Daunomisina 30 mg/m² (4 doz haftada bir), L-Asparaginase 5.000 Ü/m² (8 doz) aldı. Tedavinin 32. gününde, bilateral ptozis görüldü. Göz hareketleri normal ve pupiller izokorik, ışık refleksleri pozitif. Fasiyal asimetri görülmedi. DTRleri normoaktif. Kranial MRında ve beyin omurilik sıvı incelemesinde patoloji yoktu. Hastadaki ptozisin, vinkristinin indüklediği kranial nöropati olduğu düşünüldü. Hastanın ptozisinin giderek artması ve hastanın görmesini etkilemesi ancak başını ileri dorsifleksiyona getirerek bakmaya çalışması üzerine Nöroloji Bilim Dalı ile konsülte edildi, hastaya pridostigmin (3,5 mg/kg/gün p.o) ve B kompleks vitamini başlandı. İki hafta sonra ptoziste belirgin düzelme oldu. Kolinerjik yan etkiler açısından yakın takip edildi, komplikasyon gelişmedi. Tedavi doz azaltılarak 3 aya tamamlanıp kesildi. İzleminde ptozis tekrarlamadı.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Vinkristin, mikrotübül inhibisyonu ile oluşturduğu nöropatik yan etkiler; tedavinin başlangıcından,2-19 hafta sonra oluşabilmektedir. Şiddeti; yüksek doz vinkristin (>30–50mg)alımıyla, karaciğer bozukluğu olmasıyla ve ilaç metabolizmasını inhibe eden ilaçlarla kullanımıyla artmaktadır. Nöropati, genellikle olgumuzdaki gibi bilateral ptozisle olmakla birlikte, bazen tek taraflıda görülebilmektedir. Tedavide kullanılan Piridostigmin; kolinesteraz enzimini antagonize edip, asetilkolini artırarak ilaca bağlı gelişen nöropatinin düzelmesini sağlamıştır.

Çocukluk Çağında Primer Raynaud Fenomeni Tanılı Olguların Değerlendirilmesi

¹Enes Turan, ²Şükrü Çekiç, ²Sara Şebnem Kılıç Gültekin

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

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

GİRİŞ: Raynaud Fenomeni (RF); bifazik / trifazik renk değişimine yol açan periferik arter ve arteriollerin geçici vazospazmı sonucu ortaya çıkan tablodur. RF'i izole primer- PRF) ya da skleroderma veya SLE gibi konnektif doku hastalıklarına bağlı olarak sekonder -SRF görülebilmektedir. Çocukluk çağında PRF daha sık görülmektedir.

AMAÇ: Kliniğimizde PRF tanılı çocuk olguların klinik ve laboratuvar özelliklerinin araştırılması ve ilişkili faktörlerin değerlendirilmesidir.

METOT: Çalışmamıza Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk İmmünoloji-Romatoloji polikliniğinde Ocak 2007 ile Aralık 2015 tarihleri arasında takip edilen 58 olgu alındı. Hasta dosyaları retrospektif olarak taranarak demografik, klinik ve laboratuvar verileri kayıt edildi.

BULGULAR: Çalışmaya katılan olguların %34,5'i (n=20) erkek, %65,5'i (n=38) kızdı ve yaşları medyan 16 (6- 21) idi. Bifazik renk değişikliği %65,5'inde(n=38), trifazik renk değişikliği %34,5'inde (n=20) gözlenmiştir. PRP ile birlikte en sık görülen hastalığın migren olduğu (n = 22, % 37,9) saptandı. Olguların %37,9'unun (n=22) birinci derece akrabalarında da raynaud benzeri semptomların bulunduğu tespit edildi. Tedavide olguların; %55,2'sine (n=32) kalsiyum kanal blokeri başlanmış ve %78,1'inde (n=25) yanıt alınmıştır. Nitrogliserin yama bandı ise olguların %44,8'ine (n=26) verilmiş %50'sinde (n=13) tedaviye yanıt elde edilmiştir. Laboratuvar incelemesinde migreni olan RF'li olguların hemoglobin düzeyleri ve ortalama trombosit hacimleri migren olmayan olgulara göre anlamlı düzeyde yüksektir (p=0,045, p=0,045).

TARTIŞMA ve SONUÇ: Çocukluk çağında PRF ile ilgili çalışmalar oldukça kısıtlı ve az sayıda olup PRF ve migren birlikteliği ile ilgili veri bulunmamaktadır. Çalışmamız bu açıdan bir ilktir. Aneminin primer RF olan olgularda migren gelişimine predispozisyon yaratabileceği düşünülmüştür. Kalsiyum kanal blokeri, nitrogliserin yama bandı tedavisine göre daha etkin bulunmuştur. Bu konuda daha fazla sayıda hasta içeren prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

PB41 – Sosyal Pediatri**Dev Kılıklı Nevüs: Olgu Sunumu****Ahmet Bolat***Gülhane Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara*

GİRİŞ: Malign transformasyon riski yüksek olan dev kılıklı nevüs tedavisinde fonksiyonun ve kozmetik görünümün korunması önemlidir. Dev kılıklı nevüs tedavisinde cerrahi eksizyon en çok tercih edilen yöntemdir. Burada flep kullanımı ile tedavi edilen ve takipte malign transformasyon geçirmeyen dev kılıklı nevüs olgusu sunulmaktadır.

OLGU: Sol bacakta çok sayıda değişik büyüklükte, büyük olanların üzerinde kılıklı alanlar bulunan, koyu kahverengi lekeleri olan 11 yaşında erkek hasta biyopsi sonucu dev konjenital nevüs tanısı aldı. Malignite bulguları saptanmadı. Nevüs eksizyonu ile bacağına yerleştirilen fleplerle opere edildi. Takiplerimizde hastalarda major komplikasyon gözlenmedi.

TARTIŞMA ve SONUÇ: Dev konjenital melanositik nevüslerde ve birçok satellit nevüslerin birinden malign melanom gelişme insidansı genel popülasyona oranla fazladır. Dev konjenital nevüsün cerrahi olarak eksize edilmesi malign melanoma oluşumunun önlenmesi üzerinde profilaktik etkisi olduğu bildirilmektedir. Bu nedenle konjenital melanositik nevüslerin özellikle dev olanlarının eksizyonu birçok araştırmacı tarafından önerilmektedir. Mortalitesi oldukça yüksek olan malign melanomun gözden kaçırılmaması için konjenital melanositik nevüslü olguların yakın izlemi gereklidir. İlerlemiş melanomun prognozunun kötü ve erken lezyonların kürabl olması nedeniyle melanomun erken tanısı önemlidir. Bu nedenle çocuğun güneşe maruz kalmasının azaltılması ve yakın izlem yaşam boyu melanom riskini azaltmakta anahtar rolü bulunmaktadır.

İlk Mekonyum Geçiş Zamanı ve İnfantil Kolik

¹Nazan Kaymaz, ¹Şule Yıldırım, ²Sibel Cevizci, ¹Gülşen Vurur, ¹Hakan Aylanç, ¹Fatih Battal

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

²Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi, Halk Sağlığı Anabilim Dalı, Çanakkale

GİRİŞ ve AMAÇ: Mekonyum pasajı yenidoğanın genel sağlık durumu ve gastrointestinal sistemin bütünlüğünün iyi bir göstergesidir. Hirschsprung hastalığı, kistik fibrozis, intestinal atrezi gibi durumlarda ilk mekonyum pasajı yaşamın ilk 48 saatlik döneminde olmamakta ve bu süreden sonraki gecikmeler açısından klinisyen hastayı tekrar değerlendirmelidir. İnfantil kolikğin etiyolojisinde daha çok gastrointestinal sistem sorumlu tutulmakta; besin allerjisi, aşırı gaz, anormal peristaltizm ve immatür barsak fonksiyonları etyopatogeneizde yer almaktadır. Bu çalışmanın amacı, ilk mekonyum geçiş zamanının infanatil kolik gelişimini öngörüp göremeyeceğini belirlemektir.

GEREÇ ve YÖNTEM: Çalışma ardışık doğan 248 sağlıklı term, tekiz yenidoğan ile yürütölen prospektif vaka kontrol çalışmasıdır. Yenidoğanların ilk beslenme zamanı, ilk mekonyum zamanı, ilk mekonyuma kadar besleme sayısı ve yaşamın ilk 3 günü boyunca defekasyon sayısı kaydedildi. Katılımcılar 3 aylık izleme alındı. İnfanatil kolik tanısı Wessel kriterleri esas alınarak konuldu. Doğum sonrası mekonyumla ilgili alınmış olan verilerin infanatil kolik gelişimi ile ilişkisi analiz edildi.

SONUÇLAR: İlk mekonyum zamanı infanatil kolikö olan ve infanatil kolikö olmayan gruplarda sırasıyla 9.7 ± 10.2 saat ve 6.8 ± 7.8 saatti ($p = 0.014$). İnfanatil kolik riski doğumdan sonra 5.75 saate kadar ilk mekonyum çıkarmayanlarda 1.99 kat (95% CI: 1.13–3.51), ilk 72 saatte 17 den fazla defekasyonu olmayanlarda 2.11 kat artmış olarak saptandı (% 95 CI: 1.19–3.74). Tartışma: İnfanatil kolik etiyolojisi tam açığa kavuşmamış bir hastalık olmasına rağmen, etyolojide en çok gastrointestinal sebepler suçlanmaktadır. Çalışmamızda infanatil kolik gelişen hastaların ilk mekonyumlarını daha geç çıkardıkları göröldü. Bu da intestinal azalmış peristaltizm ve immatürite nedeniyle olabilir. Doğum sonrası ilk 5.75 saatte ilk mekonyumu çıkarmayan ve yaşamın ilk 72 saatinde dışkılama sayısı 17'den az olan yenidoğanlar için infanatil kolik gelişme riski vardır. Bu nedenle bu sonuçlara sahip yenidoğan ailelerine infanatil kolik gelişim olasılığı açısından bilgi verilmesinde fayda vardır.

PB43 – Kardiyoloji

Kawasaki Olgu Sunumu

¹Abdulkakim Güneş, ²Ergün Çil, ²Özlem M. Bostan, ²Fahrettin Uysal,
²M. Hamza Halil Toprak, ²M. Kızılkaya

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

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD., Bursa

GİRİŞ: Kawasaki hastalığı en sık 6 ay ile 5 yaş arasında görülen sistemik bir vaskülit olup, gelişmiş ülkelerde çocuklardaki edinsel kalp hastalıklarının en önemli nedenidir. Hastalığın tanısı ateş, ekstremitelerde periferindeki değişiklikler, polimorf ekzantem, bilateral konjunktival konjesyon, orofarenks mukozasındaki değişiklikler ve servikal lenfadenopati ile oluşan altı ana kriterden beşinin olması ile konulmaktadır.

ÖYKÜ: Daha önceden bilinen hastalık öyküsü olmayan hasta 1 hafta önce üsye bulguları ile aile hekimine başvurmuş. Aferin ve ceftinex reçete edilmiş. Bir gün sonra hastanın el palmar yüzde, ayaklarda ve gluteal bölgede döküntü ve ateşi olmuş. Şikayetlerinde gerileme olmayan hasta dış merkeze başvurmuş. Novosef reçete edilmiş. Novosef kullanımı ile döküntüsü gerilemiş fakat ateş yüksekliği sebat etmiş. Şikayetleri gerilemeyen hasta bugün tekrar dış merkeze başvurmuş, hastaya yatış verilip hastanın tetkikleri ve EKO'su yapılmış. EKO'sunda koroner arter anevrizması mevcut olan hasta Kawasaki ön tanısıyla tarafımıza yönlendirilmiş olup tedavisi düzenlenerek kliniğe yatırıldı. IVIG 2 gr/kg/gün'den tek doz ve aspirin 50 mg/kg/günden başlandı. 8 günlük yatışın ardından şikayetleri gerileyen ve vitalleri stabil seyreden hasta aspirin 5 mg/kg/gün dozuyla taburcu edildi.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Kawasaki hastalığı uzun süren ateş, pürülan olmayan konjunktivit, ağız mukozasında inflamasyon, servikal lenfadenopati, el ve ayaklarda eritem, yaygın polimorf deri döküntüsü ile karakterize bir vaskülitir. En sık 6 ay-5 yaş arasında görülür. Kawasaki hastalığının % 7-10'u atipik seyirli olmaktadır. Tedavi edilmeyen olgularda %15-25 oranında koroner arter anevrizmaları, miyokard infarktüsü ve ani ölüm gibi kardiyak komplikasyonlar gelişebilir. Bu nedenle hastalığın erken teşhis edilmesi, intravenöz immünglobülin(IVIG) ve asetilsalisilik asit(ASA) ile tedaviye başlanması bu tür komplikasyonların gelişimini önlemek açısından önemlidir.

Senkop Nedeniyle Başvuran Primer Pulmoner Hipertansiyon Olgusu

¹Emre Gürbüz, ²Fahrettin Uysal, ²Muhammed Halil Hamza Toprak,
²Mete Han Kızılkaya, ²Özlem Mehtap Bostan, ²Ergün Çil

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

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Primer Pulmoner Hipertansiyon (PPH); erken dönemde tanısı zor, pulmoner vasküler direnci arttıran, sağ kalp yetmezliğine yol açan progresif bir hastalıktır. İnsidans 1-1.5/1.000.000'dir. Neonatal dönemde siyanoz, retraksiyon, takipne, taşikardi, büyüme-gelişme geriliği ile prezente olurken çocukluk döneminde hastalar efor dispnesi, yorgunluk, senkop-presenkop, göğüs ağrısı ve sağ kalp yetmezlik bulguları (ödem, hepatomegali v.b.) ile başvurabilirler. Primer pulmoner hipertansiyon tanısı bir dışlama tanısı olduğu için pulmoner arter hipertansiyonu yapabilecek diğer tüm nedenler ekarte edilmelidir. Tanıda altın standart kardiyak kateterizasyon ile ortalama pulmoner arter basıncının > 25mmHg , kapiller wedge basıncının normal olmasıdır. Bu yazıda senkop ile başvuran PPH'lu olgu sunulacaktır ve fizik muayenenin önemi vurgulanacaktır.

OLGU: 15 yaş erkek, son 8 aydır özellikle efor ile artan göğüs ağrısı şikayeti ve son 15 Gün içerisinde 3 kez senkop geçirme şikayeti ile başvurdu. Özgeçmişinde 3 yaşında fokal epilepsi tanısı almış ve 6 yıl karbamazepin kullanım öyküsü mevcut. Fizik muayenesinde S2 sertleşmiş saptandı. Üfürüm duyulmadı ve diğer sistem muayeneleri normal idi. Hastanın EKG'sinde; sağ aks, sağ ventrikül hipertrofisi bulguları vardı. Tele'de özellik yoktu. Hastanın yapılan ekokardiyografik incelemesinde kalbin sağ boşlukları geniş izlendi ve sağ ventrikül basıncı 110 mmHg ölçüldü. Ağır pulmoner hipertansiyon tanısı alan hastanın yapılan tetkiklerinde hemogram ve ayrıntılı biyokimyasal tetkikleri normal idi. Romatolojik hastalıklar açısından yapılan tetkikleri normal saptandı. Pro-BNP; 96 pg/ml saptandı. Akciğer hastalıkları açısından HRCT görüntülemesi yapıldı ve normal saptandı. Hastaya kateter anjiyografi yapıldı ve vazoreaktivite testi negatif saptandı. PVR; 13.6 Wood Ü X m² hesaplandı. Bu bulgularla hastaya primer pulmoner hipertansiyon tanısı kondu ve bosentan tedavisi başlandı.

TARTIŞMA: Primer pulmoner hipertansiyon oldukça nadir görülen, erken tanı konup erken tedavi başlanması gereken progresif bir hastalıktır. Özellikle çocukluk döneminde bu hastalar eforla ilişkili senkop ile başvururlar. Erken tanı konup tedavi başlanmaz ise kısa sürede ölüm ile sonuçlanabilir. Bizim hastamızda da eforla ilişkili senkop öyküsü mevcut idi ve fizik muayenede S2 sertleşmesi nedeni ile bu tanıdan şüphelenildi.

SONUÇ: Bu yazıda özellikle senkop ile başvuran çocuklarda pulmoner hipertansiyonun ayırıcı tanıda düşünülmesi ve fizik muayenede S2 sertleşmesine dikkat edilmesi gerektiği vurgulanmıştır.

PB45 – Kardiyoloji

Senkop Nedeniyle Başvuran Katekolaminerjik Polimorfik Ventriküler Taşikardi Olgusu

¹Emre Gürbüz, ²Fahrettin Uysal, ²Muhammed Halil Hamza Toprak,
²Mete Han Kızılkaya, ²Özlem Mehtap Bostan, ²Ergün Çil

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

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Katekolaminerjik Polimorfik Ventriküler Taşikardi (KPVT) yapısal kalp hastalığı olmaksızın fiziksel ya da emosyonel stres gibi durumlarda katekolaminerjik uyarılar ile tetiklenebilen ölümcül bir aritmidir. Toplumdaki prevalansının 1/10000 olduğu tahmin edilmektedir. Genellikle başlangıç semptomu efor veya stres ile tetiklenen senkop olmakla birlikte; ilk başvuru şekli kardiyak arrest hatta ani ölümle bile olabilmektedir. Bu yazıda ilk başvuru şikayeti senkop olan ve KPVT'li bir olgu sunulacaktır.

OLGU: 16 yaş erkek, denizde yüzerken kardiyak arrest geçirme ve başarılı resüstasyon uygulanması sonrası tarafımıza yönlendirildi. Hastanın son 4 yılda toplamda 3 kez senkop şikayeti olduğu ve senkop ataklarının okulda koşarken, bisiklet sürerken ve yüzerken meydana geldiği öğrenildi. Senkop öncesi prodrom olmadığı ve annesinin 3 kuzeninde 2.dekatta ani ölüm öyküsü mevcut olduğu belirlendi. Fizik muayenesinde anormal bulgu saptanmadı. Elektrokardiyografisi normal idi. Ekokardiyografide hafif sol ventrikül dilatasyonu görüldü, ejeksiyon fraksiyonu normal idi. Yapılan efor testi sırasında kalp hızı 165/dk olduğu sırada polimorfik couplet şeklinde ventriküler ekstraatımlarının olduğu görüldü. Bu bulgularla KPVT tanısından şüphelenildi ve propranolol 3 x 40 mg başlandı. Efor yasaklandı. 15 gün sonra yapılan kontrol efor testinde maksimum kalp hızı: 120/dk saptandı ve ventriküler ekstraatımlarının olmadığı görüldü. Kardiyak arrest öyküsü olmasından dolayı hastaya ICD takılması planlandı ve ayırıcı tanıda yer alan aritmojenik sağ ventriküler displazi nedeniyle kardiyak MRI çekilmesi planlandı. Hastanın annesi, babası ve kendisinden genetik tetkik için kan alındı.

TARTIŞMA: KPVT eforla ve stresle tetiklenebilen, nadir fakat ölümcül bir ventriküler aritmidir. Efor testi ile beraber adrenerjik uyarının artmasıyla ortaya çıkan polimorfik ventriküler taşikardi tipiktir. Tanıda holter ve genetik çalışmalardan faydalanılmaktadır. Temel tedavisi beta blokör yüksek doz kullanımıdır. Efor kesinlikle yasaklanmalıdır. Betablokör kullanımına rağmen semptomları devam eden ya da kardiyak arrest öyküsü olan hastalara ICD takılması gerekir. Bu yazıda efor veya stres ile tetiklenen senkop ve ailede ani ölüm öyküsü bulunan hastalarda KPVT'nin akılda tutulması gerektiği ve uygun tedavinin bir an önce başlanması gerektiği vurgulanmıştır.

Konjenital Vasküler Ringler: Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Vaka Serisi

¹Hakan Küçüker, ²Fahrettin Uysal, ²Özlem Mehtap Bostan,
³İşık Şenkaya Sıgnak, ²Mete Han Kızılkaya, ²Muhammed Hamza Halil Toprak,
²Ergün Çil

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

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

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Konjenital vasküler ringler, aortik arkların anormal embriyolojik gelişim sonucunda oluşan malformasyonlardır. Hırıltı, sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonu, yutma zorluğu gibi bulgularla kendilerini gösterebilirken tamamen asemptomatik de seyredebilirler.

GEREÇ ve YÖNTEM: Çocuk Kardiyoloji polikliniğinde son 5 yıl içerisinde Q25.4:Aortanın Diğer Konjenital Malformasyonları tanısı almış olan 180 adet vakanın dosyaları tarandı, vasküler ring tanısı alan 17 vaka çalışmaya dahil edildi. Bu vakaların hastaneye neden başvurduğu, hangi poliklinikten yönlendirildiği ve EKO bulguları her vaka için sorgulandı.

SONUÇLAR: Ortalama tanı yaşı 2,8 olarak bulundu. Vakalar içerisinde erkek ve kızlarda görülme sıklığının benzer olduğu saptandı (E/K=1,1). Vakaların en sık olarak hırıltı yakınması ile başvurmuş olduğu görüldü.(n:7,%41). Solunum güçlüğü (n:6,%35) ve tekrarlayan bronşit (n:5,%29) yakınmaları bunu takip etti. Vakaların %18'i (n:3) asemptomatik olarak saptanırken yutma güçlüğü nedeniyle tanı alanlar bütün vakaların %6'sı kadardı (n:1). Vakalardan 11 tanesinin hangi polikliniklerden yönlendirildiğine dair veriler mevcut olup en sık Çocuk Enfeksiyon (n:5,%45) ve Çocuk Göğüs Hastalıkları(n:4,%36) polikliniklerinden hastaların yönlendirildiği görüldü. EKO ile tetkik edilen hastalarda sıklıkla çift aortik ark anomalisinin saptandığı görüldü (n:8,%47). Ekokardiyografide sağ arkus aorta görülen ancak çift arkus görülmeyen hastalara ise BT-anjiyografi ile inceleme yapıldı. BT anjiyografi sonucunda 6 hastada sağ arkus aorta+ aberran sol subclavian arter anomalisi görülürken 1 hastada ise önemli derecede innominate arter basısı olduğu ve 2 hastada ise önemli darlık yaratmayan innominate arter basısı saptandı. Double arkus aortası olan 8 hastanın hepsi torakotomi ile başarılı bir şekilde opere edildi. Sağ arkus aortası olan ve aberran sol subclavian arter tanısı alan 6 hastanın ise 4'ü opere edildi, diğer 2 hastanın ailesi operasyonu kabul etmedi. İnnominate arter basısı olan hastanın da operasyonu yapıldı ve bu hastaya öncesinde var olan krikoid darlığı nedeni ile postoperatif dönemde trakeostomi açıldı ve halen daha tarafımızca izlemi devam etmektedir.

TARTIŞMA: Vasküler ring nedeniyle izlenen hastaların büyük bir çoğunluğunun solunum sistemi bulguları ile başvurduğu görüldü. Bu nedenle doğumundan bu yana olan hırıltı, sık akciğer enfeksiyonu geçirme yakınması olan hastalarda konjenital vasküler ring varlığı mutlaka ekarte edilmelidir. Tedaviye yanıtız disfaji şikayeti ile gelen hastalarda da özefagusa bası yapabilecek bir vasküler oluşum olabileceği göz önünde bulunarak hastalar bu açıdan tetkik edilmelidir.

PB47 – Kardiyoloji

Anjiyokardiyografi Yapılan Çocuklarda Sineürografilerde Saptanan Sessiz Üriner Sistem Anomalilerinin Sıklığı

²Orçun Oral, ¹Muhammet Hamza Halil Toprak, ¹Mete Han Kızılkaya, ¹Fahrettin Uysal, ¹Özlem Mehtap Bostan, ¹Ergün Çil

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

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

GİRİŞ: Konjenital kalp hastalıklarının (KKH) birçoğuna nonkardiyak malformasyonlar da eşlik edebilmektedir. Kalp hastalıklarına eşlik eden üriner sistem anomalileri genellikle sessiz seyredeler. Anjiyokardiyografik çalışmalar sırasında elde edilecek sineürografik veriler ile kalp hastalıklarına eşlik eden ek anomalilerin ortaya çıkarılması mümkündür.

GEREÇ ve YÖNTEM: Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı'nda Ocak 1995-Ekim 2015 tarihleri arasında tanı ve tedavi amaçlı yapılmış olan 2022 anjiyokardiyografi işleminden elde edilen sineürografik görüntüler retrospektif değerlendirilerek, eşlik eden sessiz üriner sistem anomalilerinin sıklığı, dağılımı ve özellikleri incelendi. Bulgular: Anjiyokardiyografi yapılan 2022 hastanın 261'inde (%12,9) üriner sistem anomalisi tespit edildi. Üriner sistem anomalisi (ÜSA) saptanan 261 hastanın 102'sinde (%39,1) asiyanotik soldan sağa şantlı, 62'sinde (%23,8) asiyanotik stenotik, 8'inde (%3,1) siyanotik, 70'inde (%26,8) kompleks, 19'unda (%7,3) diğer kalp hastalıkları vardı. Üriner sistem anomalileri klinik önemine göre iki gruba ayrılarak incelendiğinde 167 hastada (%64) klinik olarak önemsiz, 94 hastada (%36) klinik olarak önemli üriner sistem anomalisi olduğu bulundu. Kalp hastalıklarına en sık eşlik eden üriner sistem anomalisi olguların 89'unda (%34,1) saptanan pelvikalisijel dilatasyon idi.

SONUÇ: Kalp hastalığı olan hastaların birçoğunda eşlik eden üriner sistem anomalileri bulunabilmektedir. Anjiyokardiyografi sırasında yapılacak sineürografik görüntüleme ile klinik olarak sessiz seyreden üriner sistem anomalilerinin tespit edilebilmesi mümkündür. Bu sayede tanı alan hastaların tedavilerine erkenden başlanarak prognozlarının iyileştirilmesi, ileride gelişebilecek birtakım sorunların engellenmesi sağlanacaktır.

PB48 – Kardiyoloji

Supraventriküler Taşikardili Çocukların Klinik Özellikleri ve Prognozun Değerlendirilmesi

²Alper Tunga Özbek, ¹Muhammet Hamza Halil Toprak, ¹Mete Han Kızılkaya, ¹Fahrettin Uysal, ¹Özlem Mehtap Bostan, ¹Ergün Çil

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

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

GİRİŞ: Bu çalışmada, supraventriküler taşikardi (SVT) tanısı konan çocuk yaş grubundaki hastaların klinik özelliklerinin incelenmesi ve kısa süreli prognozunun değerlendirilmesi amaçlandı.

GEREÇ ve YÖNTEM: Uludağ Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Pediatrik Kardiyoloji Bilim Dalı'nda 2010-2015 yılları arasında SVT saptanan 213 hastaya ait veriler retrospektif olarak tarandı.

BULGULAR: Cinsiyet dağılımına bakıldığında erkek ve kız hastaların oranı 1:1.25 olarak bulundu. Tedaviye yanıt ve prognoz açısından erkeklerde SVT atağının tekrarlama oranı daha yüksek bulundu. Hastaların SVT tanısı aldıkları andaki en sık başvuru yakınması çarpıntı olarak bulundu. Ayrıca hastaların %17.8'inin rutin kontrollerinde saptanan taşikardi nedeni ile tanı aldığı, bu hastaların hemen hepsinin 1 yaşın altında olduğu görüldü. Hastaların %56.3'ünün ilk tanısının çocuk acil polikliniğinde konulduğu, akut tedavide hastaların %30'una vagal uyarı ile müdahale edildiği ve bu hastaların %61'inin atağının durduğu, %41'ine ise ilaç tedavisi uygulandığı, en sık kullanılan ilacın adenosin olduğu ve adenosin uygulanan hastaların %79'unun atağının durduğu görüldü. Hastaların ilk ataktan sonraki izlemlerinin değerlendirmesinde hastaların %56.3'ünde atakların tekrarladığı, hastaların %71'inde ikinci atağın ilk 3 ay içerisinde olduğu görüldü. Hastaların %94.4'üne profilaktik ilaç tedavisi başlanmıştı ve ortalama profilaksi süresi 2.5 ± 1.6 yıldır. Tedavisi sonlandırılan hastaların %75.4'ünün tedavi kesim sonrasında şikayeti olmazken, %24.6'sının tedavi kesimi sonrası SVT atakları tekrar etmişti. Hastaların 36'sına (%16.9) dış merkezlerde elektrofizyolojik çalışma yapılmış, bu hastaların 33'üne (%15.5) radyofrekans ablasyon uygulanmıştır.

SONUÇ: çocukluk çağında taşikardilerin klinik özellikleri ve tedavi yaklaşımları çeşitlilik göstermektedir. Çocukluk çağında en sık SVT'ler görülmektedir. Özellikle asemptomatik seyreden hastalar ve aileleri bazen durumun ciddiyetini fark edemeyip takiplerine düzenli olarak devam etmemektedir. Uzun süren taşikardi durumunda kalp yetersizliği gelişebileceği ve ani ölüm riski konusunda hasta ve yakınları detaylı olarak bilgilendirilmeli, tanıdan sonra izlemin önemi anlatılmalıdır.

PB49 – Kardiyoloji

Tüm Düzeltme Yapılmış Fallot Tetralojili Olgularda Erken ve Geç Dönemde Gelişen Ritim Bozukluklarının Değerlendirilmesi ve Bunları Etkileyen Faktörlerin Belirlenmesi

²Hüsne Tuba Deniz, ¹Muhammet Hamza Halil Toprak, ¹Özlem Mehtap Bostan, ¹Mete Han Kızılkaya, ¹Fahrettin Uysal, ¹Ergün Çil

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

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

AMAÇ: Bu çalışmada Fallot Tetralojisi nedeni ile tüm düzeltme yapılmış olgularda erken ve geç dönemde gelişen ritim bozukluklarının saptanması ve bunları etkileyen faktörlerin belirlenmesi amaçlanmıştır.

GEREKÇE ve YÖNTEM: Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji bölümünde Ocak 2000- Ocak 2015 yılları arasında fallot tetralojisi nedeniyle ile tüm düzeltme ameliyatı yapılmış ve sonrasında en az 6 ay izlemde kalmış her birinin en az bir poliklinik izlem, EKG, EKO, HOLTER kaydı olan toplam 75 hasta çalışmaya dahil edildi.

BULGULAR: Fallot Tetralojisi nedeniyle ile ameliyat olmuş hastaların izleminde 75 hastanın 74 ünde sağ dal bloğu saptandı (98.6). Hastaların EKG, HOLTER, EKO bulguları değerlendirildi. Hastaların izleminde EKG bulgularından QRS süresi uzun olanlarda ventriküler disrtemilerin daha fazla olduğu saptandı. Ayrıca EKO bulgularından sağ ventrikül fonksiyonunu gösteren TAPSE değerlerinin supraventriküler taşikardisi olan hastalarda anlamlı olarak daha düşük olduğu bulundu. Erken dönemde AV blok ritim bozukluğu görülen olguların sol ventrikül diyastol sonu çap ölçümleri diğer gruplara göre anlamlı olarak yüksek bulundu. Aynı zamanda erken dönemde AV blok saptanan olguların ameliyat anındaki yaşları AV blok saptanmayan olgulardan daha yüksek bulundu.

SONUÇ: Özetle çalışmamızda ritim bozukluklarını etkileyen faktörler; hastanın operasyon anındaki yaşı, QRS süresi, EKO'da TAPSE değeri ve sağ ventrikül fonksiyonları olarak belirlenmiştir.

Hipoplastik Sol Kalp Sendromlu Yenidoğan Olgunun Norwood Operasyonu Sonrası Hemşirelik Bakımı

¹Nihal Yılmaz, ²Gülşah Çağla, ³Nurcan Özyazıcıoğlu

¹Uludağ Üniversitesi SUAM, Kalp–Damar Cerrahi Yoğun Bakım Ünitesi, Bursa

²Uludağ Üniversitesi SUAM, Yeni doğan Yoğun Bakım Ünitesi, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi, Hemşirelik Bölümü, Bursa

Hipoplastik sol kalp sendromu (HSKS) sol ventrikül ve kalbin sol çıkış yolu üzerindeki yapılar da değişik derecelerde hipoplazinin eşlik ettiği bir hastalık yelpazesidir. Sol ventrikül ve asendan aortun ileri derecede hipoplazisi, aort ve mitral kapakların atrezisi ile karakterize bir doğumsal kalp hastalığıdır. Norwood ameliyatı; atrial septumdaki delik genişletilmekte (atrial septektomi), proksimal pulmoner arter aortaya anastomoze edilmekte ve pulmoner dolaşımın devamlılığı için bir aortopulmoner şant oluşturulmaktadır. 22 yaşındaki annenin ilk gebeliğinden; gebelikte fetal hipoplastik sol kalp tanısı konulmuş ve aile terminasyonu reddetmiştir. Olgunun fizik muayenesi; doğum tarihi: 29.11.2016, cinsiyeti: erkek bebek, doğum kilosu: 3360 gram (10-50p), boy: 52cm (50p), baş çevresi: 36,5cm (50-90p). Genel durumu kötü, vital bulguları stabil, mekanik ventilatörde entübe olan hasta 13/12/2016 tarihinde operasyon amacıyla Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'nden, Kalp-Damar Cerrahisi Yoğun bakım Ünitesi'ne devredilmiştir. 13/12/2016 tarihinde NORWOOD operasyonu yapılan hasta, operasyon sonrası, inotrop desteğinde, ECMO cihazına bağlı ve entübe bir şekilde, Post-op KDC Yoğun Bakım Ünitesine alındı. Pace maker 155'e ayarlı ve sternum açık, cilt kapalı bir şekilde yoğun bakımda takip edildi. Operasyon gününün ilk saatlerinde kanama, drenaj bulgusu gözleendiği için sternum açılması ile kanama kontrolü yapıldı. POST-OP 2. gününde sternum açılması ile kanama kontrolü yapılmış. 15.12.16 tarihinde ECMO cihazına bağlı olarak yatak başı diyaliz başlanmıştır. Hipoplastik sol kalp tanısıyla izlediğimiz olgunun hemşirelik bakım sonuçları ve hemşirelik girişimleri Gordon'un Fonksiyonel Sağlık Örüntüleri doğrultusunda NANDA'nın hemşirelik bakım planına göre ele alınmıştır. Beslenme örüntüsünde; hastanın post-op dönemde oral alımı sağlanamadığı için hastaya TPN başlandı. Aktivite ve egzersiz örüntüsünde; Post-op ilk saatlerde kanama, drenaj bulgusu gözlenen bebek kanama kontrolü (sternum açılması) işlemi yapıldı. İşlem sonrası pansumanları steril ortamda yenilendi. ECMO, ACT takibi yapıldı. Seri hemotokrit kontrolleri yapıldı. İlerleyen saatlerde drenaj bulgusu gözlenmedi. Drenaj takibi hemşire gözlem formunda kaydedildi. Hastamızın günlük kilo takibi, aldığı-çıkarıldığı sıvı takibi yapılarak sıvı-elektrolit dengesi sağlandı. Uyku ve dinlenme örüntüsünde; hekim istemine göre sedasyon olarak dormicum ve fentanyl infüzyon başlandı. Uyanıklık gözlenmedi. Rol ve ilişki örüntüsünde; Post-op erken dönemde bebek ebeveyn ilişkisi kurulamadı fakat ebeveyn ile olumlu-güvenli iletişim sağlandı. Ebeveyn yoğun bakım sürecinde sakindi. Aileye ihtiyaçları doğrultusunda, yoğun bakım süreci ile ilgili danışmanlık hizmeti sağlandı. Post-op erken dönemde yeni doğan hemşirelik bakımı oldukça önemlidir. Bu çalışmada hipoplastik sol kalp hasta olgu sunumunda post-op erken dönemde hemşirelik bakımına ilişkin, hemşirelik sürecinin aşamaları incelenmiş, hemşirelik girişimlerinin önemine ve gerekliliğine dikkat çekilmesi amaçlanmıştır.

PB51 – Metabolizma

Adölosanda Rabdomyolizin Nadir Bir Nedeni: Pompe Hastalığı

¹Gülce Yörük, ²Sevil Dorum, ²Şahin Erdöl, ²Halil Sağlam

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

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

GİRİŞ: Pompe hastalığı asit maltaz (lizozomal alfa 1,4 glikosidaz-GAA) enzimi eksikliği sonucu ortaya çıkan bir glikojen depo hastalığıdır. Otozomal resesif kalıtım gösterir. Enzim eksikliğinin derecesine göre infantil veya erişkin formları vardır. Infantil formda enzim seviyesi normalin %1'inin altında olup klinik bulgular daha ağırdır. Özellikle ilk 3 ayda kas güçsüzlüğü, hipotoni, başını dik tutamama şeklinde bulgular görülür. Erişkin formlarda enzim aktivitesi normalin %1-40'ı kadar olup kaslarda zayıflık, çabuk yorulma, önceden yaptığı fiziksel aktiviteleri yaparken zorlanma şeklinde semptomlar görülebilir. Rekombinant enzim tedavisi son yıllarda uygulanmaya başlanmış olup, özellikle infantil vakalarda erken dönemde tedaviye başlanırsa olumlu sonuçlar alınabilmektedir.

OLGU: 15 yaşında kız hasta kilo alamama, karaciğer fonksiyon testlerinde yükseklik nedeniyle metabolik etiyoloji açısından tarafımıza yönlendirildi. Şikayetleri ayrıntılı sorgulandığında eforla çabuk yorulmasının da mevcut olduğu öğrenildi. Öyküsünden 25 yaş annenin 1. gebeliğinden 1. yaşayan bebeği olarak miadında, sorunsuz olarak doğduğu, doğumundan itibaren kilo alamamasının olduğu öğrenildi. Başvurduğu merkezlerde değerlendirilen hastada karaciğer enzimlerinde yükseklik olması nedeniyle Wilson hastalığı düşünülmüş, ancak karaciğer biyopsisi Wilson hastalığı ile uyumlu çıkmamış. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı 25 kg (<3p), boy 140 cm (<3p) idi. Nöromotor gelişimi normal olan olgunun skolyozu mevcuttu ve özellikle alt ekstremité proksimal kaslarda kas gücü 4/5 olarak bulundu. Hastanın solunum fonksiyon testleri restriktif akciğer hastalığı ile uyumluydu. Ekokardiyografisi normaldi. Laboratuvar tetkiklerinde AST: 90 IU/L, ALT: 61 IU/L, CK: 490 IU/L olan hastada Pompe hastalığı olabileceği düşünüldü. Gönderilen Alfa 1,4 glukosidaz enzim düzeyi 0,1 mmol/l/h (N>3,3 mmol/l/h) olarak çok düşük bulundu, tanısı genetik olarak da doğrulandı. Hastanın tedavisi 15 günde bir rekombinant enzim replasman tedavisi olarak başlandı.

SONUÇ: Metabolik hastalıklar her yaş grubunda karşımıza çıkabilir, karaciğer enzimleri (AST-ALT) ve kreatinin kinaz (CK) yüksekliği olan olgularda Pompe hastalığı mutlaka akla getirilmelidir.

PB52 – Metabolizma

Folik Asit Eksikliğinin Nadir Bir Nedeni; Hereditör Folat Malabsorbsiyonu

¹Nuray Kurt, ²Şahin Erdöl, ²Sevil Dorum, ²Melike Sezgin Evim, ³Biröl Baytan,
²Halil Sağlam, ³Adalet Meral Güneş

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Metabolizma BD., Bursa

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji BD., Bursa

GİRİŞ: Hereditör folat malabsorbsiyonu; otozomal resesif geçişli olarak 17q11.2'de bulunan SLC geninde, PCFT (proton-coupled folate transporter) proteininde mutasyonla, folatın intestinal absorpsiyonunda ve kan-koroid pleksus-BOS bariyerinden transportunda bozukluk sonucu gelişir. Dünyada toplam 34 vaka bildirilmiştir (Ağustos 2015). Kan ve BOS folat düzeyleri ölçülemeyecek kadar düşük seviyelerdedir. Kan folat seviyesi normal ya da yüksek olmasına rağmen BOS folat seviyesi, transport defekti nedeniyle sıklıkla düşük kalır. Etkilenen çocuklarda büyüme ve gelişme geriliği, dirençli nöbetler ve doğumdan sonraki birkaç ay içinde makrositer anemi, pansitopeni, diyare, T hücre disfonksiyonu ve hipoimmüoglobulinemiye bağlı P.carini pnömonisi görülebilir. Tedavide ağızdan düşük doz folat takviyesiyle malabsorbsiyonun düzelmesi olası değildir ve yüksek doz oral ya da daha düşük doz parenteral folat kullanılır. Fizyolojik folat 5-metiltetrahidrofolattır ve oral folik asit yetersiz kalabilmektedir. Yeterince tedavi edilmediğinde sistemik ve nörolojik bulgular ilerleyici olur. Kanda folat eksikliği giderildiğinde anemi, gastrointestinal ve immün problemler hızla düzelir. Etkilenen kadınlar üretkendir ve gebelik sırasında yeterli folat takviyesiyle normal çocuk sahip olurlar.

OLGU: 20 aylık kız hasta halsizlik, iştahsızlık, huzursuzluk, çabuk yorulma şikâyetleriyle acil servisimize başvurdu. 23 yaşındaki annenin 1. gebeliğinden 1. yaşayan olarak zamanında, 2700 gram doğmuş. Nöromotor gelişim basamakları normal seyretmiş. 6 aylıkken beslenememe şikâyeti başlamış, derin makrositer anemisi saptanan hastaya dış merkezde 2 kez eritrosit desteğinde bulunulmuş. Sonrasında büyüme geriliği nedeniyle izlenen hastaya B12 vitamini, folat ve demir desteğinde bulunulmuş. Bize başvurusunda cilt rengi soluk, persentilleri düşük olan hastanın derin megaloblastik anemisi ve trombositopenisi saptandı. İleri tetkiklerinde folik asit ölçülemeyecek kadar düşüktü, B12 vitamini ve Ig G, A, M düzeyleri yaşına göre düşüktü. Metabolik ve sindirimle ilgili ek tetkiklerinde özellik saptanmadı. Demir, B12 ve folat tedavileri düzenlendi. Düşük ve standart doz folik asit tedavisine yanıt alınmayan hastanın tedavisi yüksek doza çıkarıldı, hızla semptomlarında iyileşme gözlemlendi.

TARTIŞMA: Yaşamın ilk 3 yılı içinde dirençli anemi, büyüme gelişme geriliği, immün yetersizlik olduğunda ve folik asit düşüklüğü saptandığında kalıtsal folat malabsorbsiyon durumları akla gelmelidir.

PB53 – Metabolizma

Gevşek Derinin Nadir Bir Nedeni: Lizinürik Protein İntoleransı

¹Bergen Genç, ²Şahin Erdöl, ²Sevil Dorum, ²Halil Sağlam

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

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

GİRİŞ: Lizinürik protein intoleransı (LPİ) SLC7A7 geninde mutasyon sonucu oluşan, otozomal resesif kalıtımla geçen, nadir görülen bir hastalıktır. Bu hastalıktaki patoloji, dibazik katyonik aminoasitlerin (lizin, arginin, ornitin) intestinal, renal ve hepatik emilim bozukluğudur. Bu hastalıkta proteinli gıdalardan kaçınma, gelişme geriliği, hepatosplenomegali, osteoporoz görülür. Hastalığa bağlı akciğer, böbrek, pankreas ve kemik iliği ile ilgili komplikasyonlar oluşabilir. Tanıda serumda katyonik amino asitlerin azalmış konsantrasyonu ve artmış üriner atımları önemlidir. Tedavide amaç hiperamonyemi önlemek ve esansiyel amino asit desteğini sağlamaktır. Sitrülin desteği ile protein toleransı artırılabilir. L-lizin, sodyum benzoat ve karnitin desteğinde bulunulur. Bu olgu ile nöromotor gerilik ve gevşek deri bulguları olan olguda LPİ olabileceği vurgulanmak istenmiştir.

OLGU: İlk 7-8 ay gelişiminde bir problem olmayan 26 aylık erkek hastanın daha sonra gelişiminde yavaşlama başlamış. 17 aylıkken yürüyeme başlayan olgu tarafımıza son bir aydır yürüyeme şikâyeti ile başvurdu. Hastanın yapılan fizik muayenesinde, hipotonisite, gevşek deri, seyrek saç, anvert nares, basık burun kökü, karaciğer kot altında 1 cm, dalak ise 0,5 cm palpable olarak tespit edildi. Hastanın laboratuvar tetkiklerinde kan amino asitlerinde lizin ve arginin düşük olması üzerine LPİ'dan şüphelenilerek bakılan idrar amino asitlerinde lizin çok yüksek saptandı. Olguya LPİ tanısı konularak sodyum benzoat 217 mg/kg/gün, kalsiyum laktat 326 mg/kg/gün, karnitin 100 mg/kg/gün, lizin 21 mg/kg/gün, biyotin, sitrülin 100 mg/kg/gün tedavileri başlandı. Total protein alımı 1.3 gr/kg/gün ile sınırlandırıldı. Hastanın tedavi başladıktan 10 gün sonra yapılan kontrol muayenesinde deri laksitesinde bir miktar azalma olmuştu ve hasta yeniden yürümeye başladı.

SONUÇ ve TARTIŞMA: LPİ özellikle akraba evliliği olan ailelerde nöromotor gerilik, hepatosplenomegali ve gevşek derisi olan olgularda akla gelmelidir.

PB54 – Nöroloji

Korpus Kallozum Agenezisi

¹Begüm Barış, ¹Nazan Kaymaz, ²Onur Yıldız, ²Fatma Sılan¹Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Çanakkale²Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik, Çanakkale

GİRİŞ: Korpus kallozum korteksten gelen uyarıları karşı taraf hemisfere bağlayarak beynin motor, duyuşsal ve kognitif performansını sağlamaktadır. Agenezisi nadir görülen bir doğumsal anomali olup, kısmen veya tamamen gelişmemiştir. Prognuzu ise eşlik eden anomaliler belirler. Hasta tamamen normal olabildiği gibi; mental retardasyon, mikrosefali, hemiparezi, dipleji, konvulziyonlar gibi belirgin nörolojik bozukluklar eşlik edebilir. Korpus kallozum agenezisi (KKA) bazı metabolik ve genetik hastalıklara eşlik edebilmektedir. Bu yazıda fetal ultrasonografideki hidrocefali görünümü şüphesi nedeniyle merkezimize yönlendirilen ve KKA ve 17p13.3 heterozigot delesyonu saptanan bir olgu tartışılacaktır.

OLGU: Aktif şikayeti olmayan 4 aylık erkek hasta, intrauterin hidrocefali şüphesi nedeniyle dış merkezden tarafımıza yönlendirildi. Hasta G1Y1 olarak miadında 3600 gr, 50 cm boyunda, normal spontan vajinal yol ile sorunsuz doğmuş. Anne gebelikte düzenli olarak takip edilmiş ve fetusta intauterin hidrocefali olabileceği söylenmiş. Anne ve baba arasında 2. dereceden akrabalık mevcut. Doğum sonrası çekilen transfontanel ultrasonografide KKA şüphesi nedeniyle tarafımıza başvuran hastanın genel durumu iyi, antropometrik ölçümleri normal sınırlardaydı (Vücut ağırlığı:6200 gr(10-25p) , Boy:64 cm (50p) , Baş Çevresi: 41 cm(25p)). Ön fontanel 2x2 cm, arka fontanel kapalı olan hastanın atipik yüz görünümü mevcuttu. Burun kökü basıklığı, uzun filtrum, yüksek damak ve kulak kepçesi çevresinde hipertrikoz olduğu görüldü. Nörolojik gelişim basamakları normal sınırlarda olan hastanın diğer sistem muayeneleri de doğaldı. Çekilen Beyin MRG'de korpus kallozumda total agenezi; üçüncü ve lateral ventriküllerde hafif genişleme saptandı. Etyoloji açısından hastadan metabolik ve genetik analiz gönderildi. İdrar kan aminoasit, Tandem mass ve idrarda organik asit analizi normal düzeylerde geldi. Ancak genetik analiz sonucunda 17p13.3 lokusunda PAFAH1B1 geninin heterozigot delesyonu saptandı. Miller- Dieker Sendromu ile uyumlu olduğu görüldü. Eşlik edebilecek kardiyak ve diğer organ anomalilerin tespiti için yapılan EKO ve abdominal ultrasonografinin normaldi. Aileye takipte gelişebilecek durumlar ve prognoz anlatıldı, genetik danışma verildi.

SONUÇ ve TARTIŞMA: KKA, izole bir bulgu olabileceği gibi bazı malformasyonlar, kromozomal aberasyon ve metabolizma bozukluklarını içeren genetik sendromlarla ilişkili olabilmektedir. Bu hastalarda belirgin fasial dismorfizm ya da santral sinir sisteminin major anomalileri ve buna bağlı klinik bulgular eşlik etmese de genetik analiz istenmesi tanıya yaklaşım ve ailenin bilgilendirilmesi için önemli ve gereklidir

PB55 – Nöroloji

Ailevi Hipokalemik Periyodik Paralizi

¹Rabia Tütüncü Toker, ¹Muhittin Bodur, ²Pınar Kudretoğlu, ¹Mehmet Sait Okan

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

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

GİRİŞ: Periyodik paraliziler kaslarda iyon kanallarının bozuklukları ile ilişkili ender görülen nöromusküler hastalıklardır. Hipokalemik ve hiperkalemik periyodik paraliziler olarak sınıflandırılmaktadır. Geri dönüşümlü kas güçsüzlüğü veya paralizi serum potasyum düzeylerindeki geçici değişimlerle ilişkilidir. Atak dışı dönemde serum potasyum düzeyinin normal olması tipiktir. Ataklar ani gelişen yaygın kas güçsüzlüğü şeklinde olup, bilinç kaybı görülmemektedir. Periyodik paralizilerin ailesel formları kastaki voltaj kapılı iyon kanallarını kodlayan genlerdeki mutasyonlardan kaynaklanır. Kusurlu genler hiperkalemik periyodik paralizde 17q13.1-13.3 lokusunda, hipokalemik periyodik paralizde ise 1q31-32 lokusundadır. Sıklıkla otozomal dominant özellikte kalıtılır. Serum potasyumundaki değişiklikler sadece ataklar sırasında oluşur ve bunlara elktrokardiyogramda T dalgası değişiklikleri eşlik edebilir.

OLGU: Daha önceden bilinen hastalık öyküsü olmayan 14 yaşında kız olgunun; bir gün önce başlayan ve giderek artan kollar ve bacaklarda güçsüzlük ve baş ağrısı yakınması olduğu, bu yakınmalar ile başvurduğu 2. basamak sağlık kuruluşundan tarafımıza encefalit ön tanısıyla yönlendirildiği öğrenildi. Olgunun yapılan fizik muayenesinde alt ekstremitelerde kas gücü 2/5, üst ekstremitelerde kas gücü 4/5 idi, derin tendon refleksleri alınamıyordu. Bunun dışında fizik muayene bulguları normaldi. Aile fertlerinde benzer atak yakınmalarının olduğu ve olgunun başvurudan bir gün önce karbonhidrat ağırlıklı beslendiği öğrenildi. Olgunun laboratuvar tetkiklerinde serum potasyum değeri 1.84 mEq/L olarak saptandı. Tiroid fonksiyon testleri normal sınırlardaydı. Tedavi olarak olguya ilk olarak intravenöz yoldan 60mEq/L den potasyum başlandı, sonrasında oral potasyum tedavisine geçildi. Karbonhidrattan fakir diyet verildi. Hastanın kademeli olarak potasyum değeri yükseldi. Potasyumun normal değerlere gelmesiyle üst ve alt ekstremitelerde kas gücü 5/5'e ulaştı ve derin tendon refleksleri alınmaya başlandı. Olgunun soyağacı çıkarılarak genetik analiz için ilgili testler gönderildi.

TARTIŞMA ve SONUÇ: Periyodik paraliziler ender görülen nöromusküler hastalıklardır. Ailevi hipokalemik periyodik paralizi; ataklar halinde kendini gösteren otozomal dominant geçişli ailesel bir hastalıktır. Serum potasyum düzeyinin 3,5 mEq/L'nin altına düşmesi kas güçsüzlüğü ataklarının nedeni olarak bildirilmektedir. Atak dışı dönemde serum potasyum düzeyinin normal olması tipiktir. Tedavide ana prensip serum potasyum düzeyini yükseltmek ve hastaları hipopotaseminin olası komplikasyonlarına karşı korumaktır.

PB56 – Nöroloji

Jelastik Nöbetlerle Başvuran Hipotalamik Hamartomlu Bir Olgu***¹Muhittin Bodur, ¹Rabia Tütüncü Toker, ²Gülşah Kalay, ¹Mehmet Sait Okan****¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Bursa**²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa*

GİRİŞ: Hipotalamik hamartomlar nadir görülen, gelişimsel tümör benzeri lezyonlardır. Erken puberte, jelastik nöbetler, mental retardasyon, davranış sorunları ve görme bozukluğuna yol açabilirler. Burada jelastik nöbet ile başvuran ve hipotalamik hamartom saptanan bir olgu sunulmuştur.

OLGU: 2yaş 9aylık erkek olgu, nöbet geçirme yakınması ile başvurdu. Doğum öyküsü ve nöromotor gelişimi normal olan olgunun ilk kez 1yaşında iken başlayan özellikle heyecan ve korku durumlarında olan yaklaşık 10sn kadar süren dalma, irkilerek kendine gelme şeklinde günde ortalama 10kez tekrarlayan yakınmaları başlamış. Bu nedenle ilk kez 18 aylıkken dış merkeze başvuran olgunun yapılan tetkikleri sonucu (MRI ve EEG) epilepsi tanısı konularak sırasıyla karbamazepin, levetirasetam, lakozamid verilmiş, izlemde yakınmalarının devam etmesi üzerine tekrarlanan EEG sinde Burst-süpresyon örneği görülerek tedavisi ACTH (12doz), valproik asit şeklinde değiştirilmiş. Ancak bu tedaviden de yanıt alınamayınca hasta tarafımıza başvurdu. Başvuruda günde 10kez kadar olan sağ göz kapağında kasılma, gözlerde sağa yukarı kayma, sıçrama, gülme şeklinde nöbetleri olmaktaydı ve valproik asit ve levetirasetam kullanmaktaydı. Hastaya fenitoin tedavisi başlanarak valproik asit ve levetirasetam tedavisi kesildi. İzlemde nöbetleri devam eden olgunun tedavisine lorazepam eklendi, çekilen EEG'sinde tüm trase boyunca her iki hemisfer fronto-temporal bölgede ortaya çıkan diken yavaş dalga kompleksleri izlendi. Çekilen kraniyal MRI'nda hipotalamik bölgede hafifçe orta hattın soluna doğru uzanımı da olan 20x13x15 mm boyutunda düzgün sınırlı, tüm sekanslarda BOS ile izointens, diffüzyon kısıtlanması ya da kontrast madde ile boyanma göstermeyen, hipotalamik hamartom (tüber sinereum hamartomu) ile uyumlu solid kitle lezyonu saptanan olgu bu nedenle Nöroşirurji ve Çocuk Onkoloji bölümlerine konsülte edildi, Nöroşirurji tarafından değerlendirilen olgu lezyon yeri açısından riskli kabul edilerek cerrahi girişim düşünülmeyi, takip önerildi. Olgu ayaktan izleme alındı, poliklinik takiplerinde nöbetleri devam eden olgunun tedavisine sultiam, clobazam eklendi, lorazepam kesildi. Hastanın halen günde 4-5kez gülme, irkilme şeklinde nöbetleri devam etmektedir.

SONUÇ: Hipotalamik hamartom tüber sinereum ve/veya mamiller cisimciklerde gelişen tümör benzeri malformasyondur. Klinik olarak jelastik nöbetlerle karakterize epilepsi ve puberte prekoks önemli özelliklerdir. Jelastik nöbetler yaşamın ilk yıllarında hatta doğumla birlikte başlar. Antiepileptik ilaçlar genellikle yetersiz kalır. Cerrahi olarak birçok farklı yaklaşım vardır. Olgu sayısı az olduğundan karşılaştırma çalışması bulunmamaktadır. 'Gamma Knife' veya stereotaktik radyasyon cerrahisi yaşı büyük hastalarda ve hamartomu küçük olanlarda tercih edilmektedir

Narkolepsi: Bir Çocuk Olgu Sunumu

¹Muhittin Bodur, ¹Rabia Tütüncü Toker, ²Aylin Bican Demir, ¹Mehmet Sait Okan

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

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Narkolepsi, gündüzleri karşı konulamayan uyku atakları, katapleksi (güçlü emosyonlarla özellikle gülme ile tetiklenen ani kas tonusu kaybı), hipnogojik halusinasyonlar ve uyku paraliziyle karakterize progresif olmayan kronik özgün bir uyku hastalığıdır. Gündüz karşı konulamayan uyku atakları sıklıkla ilk olarak ortaya çıkan semptomdur; diğer semptomlar ise aylar-yıllar sonra klinik tabloya eklenir. Narkolepsili olguların %70'inde katapleksi mevcuttur; eski adı ile katapleksili narkolepsi, yeni sınıflamada tip 1 narkolepsi olarak isimlendirilir. Tanısı güç olan ve hastaların sosyal hayatını büyük ölçüde etkileyen bu hastalık nadir görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

OLGU: 16 yaş kız olgu, ilk kez 6-7 yıl önce başlayan gündüz aşırı uykululuğu, derslerde sürekli uyuması, yaklaşık 8 saat kadar uyumasına rağmen uykusunun tam alamadığı, yorgun uyandığı, korkulu rüyaları, uykuya dalmada zorluk ve sık sık uyanmaları oluyordu. Hastanın son 3 yıldır yakınmalarına özellikle aşırı güldüğünde, heyecanlandığında aniden dizlerde boşalma hissi oluyordu, ancak hiç düşmemiş, bazen otururken başında aniden düşme şeklinde yakınmaları haftada 2-3kez tekrarlıyordu. Bu yakınmalarla tarafımıza başvuran olgunun yapılan polisomnografisinde SOREM (Sleep Onset REM) varlığının olması ve yapılan 'Çoklu Uyku Latans Testi'nde uygulanan 3 seanslık polisomnografik uyku testinde hasta her 3 seansa da REM uykusu ile başlamıştır. Ortalama gündüz uyku latansı 3,3 dakika olarak hesaplanmıştır. Olguda mevcut bulgularla Narkolepsi düşünülmüş olup olguya önce imipramin tedavisi sonrasında modafinil tedavisi başlanmış olup olgunun poliklinik takipleri devam etmektedir.

SONUÇ: Narkolepsi tanısı; klinik değerlendirmeler ile narkolepsi düşünülen hastalarda polisomnografi ve 'Çoklu Uyku Latans Testi' uygulanmasını gerektirmektedir. Polisomnografi narkolepsi tanısının konması yanında, hastanın gündüz uykululuk halinin başka bir durumla ilgili olmadığını gösterilmesi açısından da gereklidir. Çoklu uyku latans testi ise hem artmış gündüz uykululuk durumun objektif olarak ortaya konmasını sağlayarak, hem de REM evresine erken girişleri göstererek narkolepsi tanısına katkı sağlayacaktır. Çoklu uyku latansı testinin yapılamadığı durumlarda (örneğin 8 yaşından küçük çocuklarda) BOS-hipokretin ölçümü tanıda gerekebilir. HLA DQB1*0602 saptanması tanı için gerekli değildir. Ayırıcı tanıda diğer hipersomnialar (uyku apne sendromu, idiopatik hipersomnia, depresyon ilişkili hipersomnialar), senkop (katapleksi dominantsa), epilepsi, şizofreni düşünülmelidir. Tedavinin temelinde uyku hijyeninin sağlanması vardır. Hastaya gün içinde uyuklaması önerilir. Deksamfetamin, modafinil, klomipramin, viloksazin, fluoksetin, venlafaksin kullanılan ilaçlardır. Hipokretin replasman tedavisi ise gelecekte öngörülen tedavilerdendir.

PB58 – Nöroloji

Çocukluk Çağının Benign Akut Miyoziti***¹Rabia Tütüncü Toker, ¹Muhittin Bodur, ²Sümeyye Ertek, ¹Mehmet Sait Okan****¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Bursa**²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa*

GİRİŞ ve AMAÇ: Çocukluk çağının benign akut miyoziti genellikle okul çağındaki çocukları etkileyen, simetrik baldır ağrısı ve yürüme güçlüğü ile karakterize ve kendiliğinden düzelebilen bir klinik tablodur. Erkeklerde kızlara oranla daha sık rastlanmaktadır.

GEREÇ ve YÖNTEM: Ocak 2016 –Nisan 2016 tarihleri arasında Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Nöroloji Kliniğinde izlenen ve çocukluk çağının benign akut miyoziti tanısı alan 31 olgunun verileri değerlendirildi.

SONUÇ: Çalışmaya alınan 31 olgunun 10'u (%32) kız, 21'i (% 68) erkekti. Yaşları 2-13 yaş arasında değişmekte olup ortalama yaş $7,8 \pm 3,2$ yıl idi. Olguların tamamında ani başlayan iki taraflı baldır ağrısı ve yürüyememe yakınması mevcuttu. Bu yakınmalara 17 (%54,8) olguda boğaz ağrısı, 15 (%48,4) olguda öksürük, 14 (%45,2) olguda ateş ve 3 (%9,7) olguda karın ağrısı eşlik etmekteydi. 6 olgunun ilk başvurusu hastanemize iken; 25 olgunun ilk başvurusu 2. Basamak hizmet veren hastanelere olmuştur. Bu 25 olgudan 9'u Gullian Barre Sendromu, 1'i müsküler distrofi, 8'i miyozit, 4' rabdomiyozis ve 3'ü artrit-artralji ön tanıları ile hastanemize sevk edilmiştir. İlk başvuruda ölçülen serum kreatin fosfokinaz (CPK) değerleri 450-14174 (ortalama 3057 ± 2782) U/L arasında değişmekteydi. Klinik izlem sırasında belirti ve bulgulara düzelmeye olguların tümünde 24-48 saat içinde başladı ve en geç 4 gün içinde tamamlandı. Serum CPK değerleri ikinci günden sonra düşmeye başladı ve 10 gün sonunda tüm hastalarda normal değerlere ulaştı. Solunum paneli tetkik edilen 12 olgudan 4'ünde İnfluenza B, 1'inde RSV ve 1'inde adenovirus saptandı. 2 olguda ANA pozitif bulundu, ANA profili negatif olarak saptandı. Olguların tümünde CRP negatif ve sedimentasyon hızı normal sınırlarda idi. 16 (%52)' sında lökopeni ve 5 (%16)sında trombositopeni var idi. Olguların tamamında tam idrar tetkiki normal saptandı. Olguların hiçbirinde travma, ailede kas hastalığı öyküsü, artrit, cilt döküntüsü yada sistemik hastalık bulgusu yoktu. Aspartat aminotransferaz 20-343 IU/L (ortalama 108) ve alanin aminotransferaz 10-120 (ortalama 44) IU/L arasında değişmekteydi.

TARTIŞMA: Çocuklarda görülen kas ağrısı ve yürüme bozukluğunun ayırıcı tanısında çocukluk çağının benign akut miyoziti düşünülmelidir. Yürüme güçlüğüne yol açan Guillain-Barré sendromu gibi ciddi hastalıklarla ayırıcı tanısı önemlidir.

Transvers Miyelitin Nadir Bir Nedeni: Lyme Hastalığı

¹Funda Aydemir, ¹Betül Altay, ¹Nurten Kahraman Akyel, ²Muhittin Bodur, ²Rabia Tütüncü Toker, ²Mehmet Sait Okan

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

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

GİRİŞ: Transvers miyelit spinal kordun fokal inflamatuvar hastalığıdır. Transvers miyelit idiyopatik olabileceği gibi vasküler hastalıklara, enfeksiyonlara, kollajen doku hastalıklarına ve asıllara bağlı görülebilmektedir. Transvers miyelit alt ekstremitelerde ani başlayan ve hızlı ilerleyen kuvvet kaybı, duyu ve sfinkter kusuru ile karakterizedir. Lokal inflamasyon sonucunda motor, duyu ve otonomik disfonksiyon ortaya çıkar. En sık görülen semptomlar sırt ağrısı, alt ekstermitelerde ağrı, parestezidir. Burada Lyme hastalığına bağlı gelişen transvers miyelitli bir olgu sunulmuştur.

OLGU: Yedi yaşında kız hasta, tarafımıza 1 hafta önce suçiçeği döküntüleri sonrası dengesiz yürüme, güçsüzlük, bacak ağrısı yakınmaları olması üzerine dış merkezden yönlendirildi. Hastanın ilkbahşurusunda yüzde ve gövdede sulu olmayan krutlu döküntüleri mevcuttu, nörolojik muayenesinde solda periferik fasiyal paralizi mevcuttu, diğer kranial sinir muayeneleri doğaldı, serebellar testleri normaldi, proksimalde belirgin bilateral alt ve üst ekstremitelerde kas gücü kaybı(4/5) mevcuttu, alt ekstremitelerde belirgin olarak derin tendon refleksleri alınamamaktaydı. Hastanın yapılan lomber ponksiyonunda direkt bakıda 3200 eritrosit, 0 lökosit, glukoz:62/85, protein 87, LDH:21, Cl:117 saptandı. Hastaya yapılan sinir ileti çalışmasında bulgular akut, sensorimotor, demiyelinizan ağırlıklı polinöropatiyi destekler nitelikte saptandı. Hasta suçiçeğine bağlı serebellit, polinöropati, Gullian Barre Sendromu ön tanıları ile izleme alındı ve asiklovir tedavisi başlandı. Hastanın izleminde 4 gün içinde alt ve üst ekstremitelerde asimetrik olarak kas gücünde azalma (2/5), seviye veren duyu kusuru, anal sfinkter refleksinde kaybolma, ses kısıklığı, nazal konuşma, yutma güçlüğü ve hafif solunum sıkıntısı gelişti. Hastaya çekilen kranial ve spinal MR'ında filum terminale liflerinde kısmen artmış kontrast tutulumu izlendi. Hastanın beyin sapı, medulla spinalis ve periferik sinir tutulumunun olması ve ilerleyici yutma, konuşma ve solunum sıkıntısı gelişmesi nedeniyle 2gr/kg/4 gün olacak şekilde IVIG tedavisi başlandı. Hastanın gönderilen serolojik tetkiklerinde suçiçeği Ig M ve Lyme Ig M pozitif saptandı. Hastada klinik ve laboratuvar tetkikler sonucunda Lyme hastalığına bağlı olarak gelişen kranial nöropati, transvers miyelit ve periferik nöropati düşünüldü ve olguya intravenöz seftriakson tedavisi başlandı.

TARTIŞMA: Lyme hastalığı kene ısırması ile insana geçen *Borrelia burgdorferi* adlı bakterinin yol açtığı multisistemik bir hastalıktır. Etken baş ve boyun ağrısı, menenjit, kraniyal nörit, fasiyal paralizi, alt ekstremitelerde ağrı, güçsüzlük, kronik ensefalomyelit, spastik paraparezi ve hatta mental değişiklikler ile seyreden farklı klinik nörolojik özellikler gösterebilmektedir. Bu açıdan kranial nöropati, transvers miyelit, periferik nöropatili olgularda Lyme Hastalığının da akılda tutulması gerekmektedir.

Nörolojik Yakınma İle Başvuran Çocuk Yoğun Bakım Olguları

**¹Nurten Kahraman Akyel, ¹Betül Altay, ¹Funda Aydemir,
²Rabia Tütüncü Toker, ²Muhittin Bodur, ²Mehmet Sait Okan**

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

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

GİRİŞ ve AMAÇ: Yoğun bakım üniteleri; genellikle birden fazla organ sisteminin tutulduğu ve multidisipliner tedavi yaklaşımlarının gerekli olduğu kritik hastalara hizmet verilen hastane birimlerinden oluşmaktadır. Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi üçüncü seviye olarak tescillenen, dördü izole toplamda 14 yoğun bakım yatağından oluşmaktadır. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalına bağlı tüm bilim dalları tarafından endikasyon olması durumunda bir ay-18 yaş arası çocuk hastaların Çocuk Yoğun Bakım Ünitesine yatırışı yapılmaktadır. Bu çalışmanın amacı; Yoğun Bakım Ünitesine yatırılan tüm olgular içinde nörolojik hastalıkların sıklığı ve olguların tanılma ve demografik dağılımı hakkında bilgi edinilmesidir.

GEREÇ ve YÖNTEM: Çocuk Nöroloji Bilim Dalı tarafından 1 Ocak 2016 ile 31 Ocak 2017 tarihleri arasında Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Yoğun Bakım Ünitesine yatırılan 37 olgunun kayıtları geriye dönük olarak incelendi.

SONUÇ: Çocuk Yoğun Bakım Ünitesine 1 Ocak 2016 ile 31 Ocak 2017 tarihleri arasında toplam 352 olgu yatırılarak izlenmiştir. Bu olguların %10,5 (n:37)'ini Nöroloji Kliniği adına yatırılan olgular oluşturmuştur. 37 olgunun 14 'ü (% 37.8) kız, 23'ü (%62.2) erkekti. Olguların yaş dağılımı 3 ay ile 18 yıl arasında değişmekte olup yaş ortalaması 7 yıl 7 aydır. Olguların Yoğun Bakım Ünitesine en sık Status Epileptikus tanısı ile yatırıldığı saptandı. Çocuk travma olgularının ve postoperatif çocuk olguların yoğun bakım ihtiyacı duymaları halinde yatışlarının ilgili Cerrahi Bilim Dallarına yapılmasından dolayı olgularımız arasında bu tanılar yoktu. Olguların eşlik eden ek tanılarını incelendiğinde, 3 olguda doğumsal metabolik hastalığın, 1 olguda nörodejeneratif hastalığın (Huntington Koresi) ve 1 olguda nörokütan hastalığın (Sturge Weber) olduğu saptandı. Olguların Yoğun Bakım Ünitesinde ortalama yatış süreleri en az 1 gün, en fazla 330 gün olarak saptandı, 330 gün Yoğun Bakım Ünitesinde yatan olgu kayıt dışı bırakıldığında ortalama yatış süresi 10 gün olarak bulundu. 4 olguya entübasyon uygulanarak solunumu mekanik ventilasyon ile desteklendi, 2 olguda hipotansiyon, 1 olguda hipotansiyon ve 1 olguda hipernatremi gelişti. Uzun süre yatış öyküsü olan bir olguda ürosepsis, septik şok ve nazokomiyal enfeksiyon geliştiği, kan, idrar ve trakeal aspirat kültürlerinde üreme olduğu saptandı.

TARTIŞMA: Yoğun bakım ihtiyacı olan olgular nörolojik semptom ile başvurmuş olsa bile birçok sistemi etkileyen komplikasyonlar gelişebilmekte bu nedenle olgulara multidisipliner tedavi yaklaşımlarının gerekli olduğu düşünülmektedir.

PB61 – Nöroloji

Duchenne Muskuler Distrofi Taşıyıcısı Bir Kız Olgu***¹Nuray Kurt, ²Muhittin Bodur, ²Rabia Tütüncü Toker, ²Mehmet Sait Okan****¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa**²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Bursa*

GİRİŞ: Distrofinopatiler, Xp21 geninin delesyon, duplikasyon veya nokta mutasyonlarına bağlı olarak bu genin ürünü olan distrofin proteinindeki anormalliklerle ortaya çıkan hastalıklardır. Hastalık başlıca erkeklerde görülür. En erken başlayan ve ağır seyreden tipi Duchenne tipi kas distrofisidir. Bu hastalarda klinik tablonun progresyonu hızlıdır ve hastalar 13. yaş gününden önce tekerlekli sandalyeye bağımlı hale gelirler. Daha geç başlayan (5-50 yaş) ve daha yavaş seyreden tipi Becker tipi kas distrofisidir. Her iki hastalıkta da (hastalığın ileri evreleri hariç) CK çok yüksektir. Ailenin kadınları taşıyıcı olabilirler. Bu taşıyıcı kadınların bir bölümünde CK yüksekliği veya orta derecede kas zaafı ve/veya kardiyomiyopati ortaya çıkabilir. Distrofinopatilerin tümünde kardiyomiyopati gelişme riski yüksektir.

OLGU: 17 aylık kız olgu, ilk kez 13 aylıkken iken yürüyememe, gevşelik yakınması ile başvurduğu dış merkezde bakılan değerlerinde CK:1909 olarak saptanması üzerine tarafımıza yönlendirildi. Hastanın öyküsünden 29 yaşındaki annenin 2. gebeliğinden 2. yaşıyan olarak miadında normal yolla 3200gr ağırlığında dış merkezde doğmuş, hamilelik ve doğum öyküsü normal olan olgunun baş tutması:4ay, desteksiz oturması:9ay, emeklemesi yoktu, anne karnında hareketleri normalmiş, ailede kas hastalığı öyküsü ve akraba evliliği yoktu. Olgunun yapılan fizik muayenesinde ağırlık:9500gr(50-75p), boy:77,5cm(25-50p), baş çevresi: 48cm (75-90p), ön fontanel 2x1cm, hafif yüksek damağı, hipotonisi mevcuttu, DTRler hipoaktif olarak alındı, desteksiz oturuyor, yürüme ve sıralması yoktu. Hastanın yapılan tetkiklerinde CK:1283, (annenin CK:47, babanın CK:106), EKO'da PFO izlendi, 3yıl sonra kontrol önerildi, olgunun yapılan EMG'sinde bulgular proksimal kaslarda miyojen tutulumu destekler nitelikte saptandı. Olgudan gönderilen DMD/BMD delesyon/duplikasyon taşıyıcılık analizinde ekzon 49-50'de delesyon taşıyıcılığı saptandı, olguda DMD/BMD taşıyıcılığı düşünüldü, aileye genetik danışma verildi.

SONUÇ: Distrofinopatiler temelde erkek cinsiyeti etkiliyor görünse de kadın taşıyıcıların da değişik derecelerde etkilendiği gösterilmiştir. Kadın taşıyıcılarda DMD'de % 24, BMD'de % 20 oranında iskelet kas tutulumu bildirilmiştir. Taşıyıcılarda değişik derecelerde kas güçsüzlüğü ve baldır kaslarında psödohipertrofi vardır. Sıklıkla asimetrik olan kas güçsüzlüğü daha çok proksimal kasları tutar, çocukluk çağında belirebileceği gibi erişkin yaşa dek bulgu vermeyebilir. İlerleyici olabilir ya da sabit kalabilir. Taşıyıcılarının DMD'de % 41'inde, BMD'de % 27' sinde EKG ve EKO anormallikleri vardır. Bu kadınların en önemli özelliği kas güçsüzlüğü görülme bile % 10 oranında dilate kardiyomiyopati gelişebilme risklerinin olmasıdır. Hipotoni ve CK yüksekliği ile başvuran kız olgularda DMD/BMD taşıyıcılığı akılda tutulmalıdır.

Olgu Sunumu: İnfantil Hepatik Hemanjiyoendotelyoma

¹Müge Ünlü, ²Tuba Eren, ³Fulya Puyan, ⁴Sümeyra Doğan

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

²Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, Edirne

³Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Edirne

⁴Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, Edirne

GİRİŞ: İnfantil hepatik hemanjiyoendotelyoma çocukluk çağında sık görülen, endotel hücrelerinden köken alan selim karaciğer tümörleridir. Bu çalışmamızda, karın şişliği yakınması ile getirilen tanısı histopatolojik olarak konulan bir infantil hepatik hemanjiyoendotelyoma olgusu sunulmuştur.

OLGU: Yirmi üç günlük kız hasta, karın şişliği yakınması nedeniyle yapılan fizik muayenesinde karaciğer lokalizasyonunda ele gelen kitle saptanması ve yapılan batin ultrasonografisinde solid kitle gözlenmesi üzerine hepatoblastom ön tanısı ile kliniğimize sevk edildi. Hastanın prenatal öyküsünde, soygeçmişinde herhangi bir özellik yoktu. Fizik incelemesinde, batin distansiyon mevcuttu ve karaciğer kot altında 5 cm ele geliyordu. Ensesinde bir adet 2x1 cm çapında hemanjiomu mevcuttu. Diğer sistem muayenelerinde özellik yoktu. Batin ultrasonografisinde, karaciğer sağ lobda 56x66 mm boyutunda lobule konturlu, hipervasküler, heterojen içyapıda kitlesel lezyon izlendi. Lezyon ilk planda hepatoblastom lehine değerlendirildi. Kontrastlı üst-batin bilgisayarlı tomografi (BT) görüntülemesinde; 'Karaciğer boyutu doğal ve parankim dansitesi homojen bulundu. Karaciğer sağ lobda 56x66 mm boyutlarında lobule konturlu, hipervasküler, içerisinde nekrotik alanlar izlenen kitlesel lezyon görüldü. Lezyon portal ven sağ posterior dalına invaze görünümde ve intrahepatik safra yolları ile yakın komşuluk göstermekteydi. Radyolojik görüntülemeleri ile hastanın tanısının net konulamaması ve mevcut durumda kitlenin total çıkarılamayacak olması nedeniyle kesin tanı konulabilmesi için hastaya biyopsi yapılma kararı alındı. Biyopsi ile infantil hemanjiyoendotelyoma tanısı kondu. Kitlenin çok büyük olması, USG takiplerinde kitlede boyut artışı olması ve anemi gelişmesi nedeniyle hasta semptomatik kabul edilerek, medikal tedavi başlanma kararı alındı. Propranolol 2mg/kg dozda başlandı; tedavi ve takiplerine devam ediliyor.

TARTIŞMA: İnfantil hepatik hemanjiyoendotelyoma hayatın ilk altı ayında en sık karşılaşılan hepatik vasküler tümör olmasına rağmen pratikte oldukça nadir görülür. Klinik bulguları değişken olup, kız çocuklarında daha sık görülür. Olguların bir kısmı asemptomatik iken, bir kısmında fatal seyreden kalp yetmezliği, tüketim koagülopatisi karaciğer yetmezliği gibi komplikasyonlar gelişebilir. Ayrıca çocukluk çağı karaciğer neoplazileri ile ayırıcı tanısı yapılmalıdır. Tedaviye, hastanın klinik bulgularına göre karar verilmelidir. Medikal tedavi önceliklidir. En sık steroidler, alfa interferon, propranolol tercih edilir. Medikal tedaviye yanıt alınmadığı durumlarda cerrahi rezeksiyon ya da hepatik arter embolizasyonu tercih edilebilir.

PB63 – Onkoloji

Nadir Görülen Bir Olgu: Böbreğin Malign Rabdoid Tümörü**¹Özge Yılmaz, ²Tuba Eren, ³Fulya Puyan, ⁴Sümeyra Doğan**¹Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Edirne²Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji ve Onkoloji Bilim Dalı, Edirne³Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilim Dalı, Edirne⁴Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, Edirne

GİRİŞ: Böbrek tümörleri, tüm çocukluk çağı kanserlerinin yaklaşık %6-7'sini oluşturur. Bu tümörlerin büyük kısmı Wilms tümörüdür. Böbrek tümörleri arasında ender görülen, yüksek metastaz riski nedeniyle oldukça kötü klinik seyir gösteren rabdoid tümör ayrırcı tanıda akılda tutulmalıdır.

OLGU: Daha önce bilinen bir hastalığı olmayan 2,5 yaşındaki erkek hasta, acil servise kanlı idrar yapma, halsizlik karın ağrısı, kilo kaybı yakınmalarıyla getirildi. Yapılan fizik incelemede; hasta soluk ve halsiz görünümlü, batın sağ üst ve orta kadrantlarda sınırları net ayırt edilemeyen sert kitle palpe edildi. Yapılan batın USG'de: sol böbrek lojunda 98x73 mm boyutunda kitle olduğu, ayrıca karaciğerde subkapsüler alanda izohipoekoik heterojen yapıda metastaz ile uyumlu lezyonlar görüldü. Toraks BT' de her iki akciğerde en büyüğü 2 cm çapında olmak üzere çok sayıda metastaz saptandı. Beyin metastazı görülmedi. Kitlesi sol nefroureterektomi ile çıkarıldı, histopatolojik incelemesi 'Malign Rabdoid Tümör' olarak raporlandı. Post operatif erken dönemde kemoterapi başlandı. Ancak tedavi altında akciğer metastazlarının progrese oldu. Tedavinin ikinci ayında hasta kaybedildi.

TARTIŞMA: Rabdoid tümör çocukluk çağıının en agresif seyreden tümörü olup, abdominal kitle, ateş ve hematürinin sık görülen klinik bulgulardır. Çoğunlukla süt çocukluğu döneminde görülür, ortalama görülme yaşı 11 ay olarak bildirilmiştir. Hastaların 2/3 ü ileri evrede tanı alır. Uzak metastazlar sıklıkla akciğere ve santral sinir sistemine olur. Olguların %10-14'ünde tanıda beyin metastazı olduğu bildirilmiştir. Rabdoid tümör SMARCB1 gen mutasyonu ile ilişkili bulunmuştur. Metastatik hastaların sağ kalım oranı %16 olarak bildirilmiştir. Bu olgu; böbreğin rabdoid tümörünün nadir görülmesi, agresif seyri açısından dikkatli olunması ve sık görülen Wilms Tümörünün ayrırcı tanısında hatırlanması gerektiğine dikkat çekmek amacıyla sunulmuştur.

PB64 – Onkoloji

Hodgkin Lenfomalı Bir Hastada Pnömosistis Jiroveci Enfeksiyonu

²Metin Demirkaya, ³Solmaz Çelebi, ⁴Utku Aygüneş, ⁴Mehtap Ertekin, ¹Sümeyye Ertek, ⁵Zeynep Yazıcı, ²Betül Sevinir

¹ÜTF-Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD., Bursa

²ÜTF-Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD-Onkoloji BD., Bursa

³ÜTF-Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD-Enfeksiyon BD., Bursa

⁴ÜTF-Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD-Onkoloji BD/Hematoloji BD., Bursa

⁵ÜTF-Radyoloji ABD., Bursa

GİRİŞ: Pneumocystis jiroveci, bağışıklık sistemi baskılanmış hastalarda özellikle akciğer tutulumu ile seyreden fırsatçı bir patojendir. Tanı klinik bulgular ile birlikte organizmanın solunum yolu sekresyonunda gösterilmesi veya floresan antikor yöntemi ile saptanması ile konulabilmektedir. Diğer ilaç alternatifleri bulunmakla birlikte trimetoprim-sulfametaksazol profilaksi ve tedavide ilk seçenek olarak önerilmektedir.

OLGU: Boyun bölgesinde şişlik yakınmasıyla başvuran 6 yaşında erkek hastaya yapılan tetkikler ve biyopsi sonrası Hodgkin lenfoma tanısı kondu. Evreleme tetkiklerine göre evre 3s olarak değerlendirildi. Kemoterapi başlanan hastanın (ABVD protokolü) tedavi yanıtı iyi olarak değerlendirildi. Dördüncü kür sonrasında ateş yüksekliği ve solunum sıkıntısı nedeniyle başvurdu. Akciğer grafisinde yaygın infiltrasyonu olan hasta yatırılarak antibiyoterapisi düzenlendi. Nötropeni yoktu ancak uzun süredir lenfopenik olduğu belirlendi. İzlemde ateş yükseklikleri devam eden ve solunum sıkıntısı artan hasta entübe edilerek ventilatöre bağlandı. Akciğer grafisinde infiltrasyonda artış gözlemlendi ve pnömosistis olasılığı nedeniyle tedavisine yüksek doz trimetoprim-sulfametoksazol eklendi. Ayrıca antifungal tedavi de verildi. Bu dönemde gönderilen trakeal aspirat sıvısında direk floresan antikor testi pozitif olarak raporlandı. Hastanın hiperkapnisinin ve oksijenasyonun bozulmasının devam etmesi nedeniyle ekstrakorporal membran oksijenizasyonu (ECMO) planlandı. Yaklaşık 20 gün bu tedavi uygulandı. Bu süre içinde oksijenizasyonu düzeltilen hastanın infiltrasyonlarında düzelme sağlanamadı ve 36 günlük tedavi sonunda solunum yetmezliği nedeniyle kaybedildi.

SONUÇ: P. jiroveci, insanlarda görülen pneumosistis pnömonisinin etkeni olup çocuklarda, hematolojik maligniteler, uzun süreli steroid tedavisi gerektiren beyin tümörleri, kök hücre nakli ve uzamış nötropeni ve lenfopeni en önemli risk faktörleridir. Bu hasta gruplarında enfeksiyon gelişimini önlemede profilaktik tedaviler önerilmektedir. Tüm önlemlere rağmen enfeksiyon gelişebilir ve ölümcül olabilir.

PB65 - Onkoloji

Olgu Sunumu: Nekrotizan Pnömoniden Sepsisi Taklid Eden Dress Sendromuna

¹Nuray Kurt, ¹Gülşah Taş, ¹Kübra Köroğlu, ²Utku Aygüneş, ³Metin Demirkaya, ³Betül Berrin Sevinir, ⁴Yasin Karalı, ⁴Şükrü Çekic, ⁵Solmaz Çelebi, ⁵Mustafa K. Hacımustafaoğlu

¹Uludağ Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Çocuk Hematoloji ve Onkoloji B.D., Bursa

³Uludağ Üniversitesi Çocuk Onkoloji B.D., Bursa

⁴Uludağ Üniversitesi Çocuk Allerji B.D., Bursa

⁵Uludağ Üniversitesi Çocuk Enfeksiyon B.D., Bursa

GİRİŞ: Dress (Drug Rash with Eosinophilia and Systemic Symptoms) sendromu ciddi seyredabilen Tip 4 hipersensitivite reaksiyonu içinde değerlendirilen bir akut ilaç reaksiyonudur. Patofizyolojisi tam bilinmemekle birlikte etkenin detoksifikasyonunun yetersizliği, immünolojik nedenler ve HHV6 gibi infeksiyöz nedenlere bağlı olabilir. Etiyolojide en sık antikonvülzanlar, sülfonamidler, dapson, allopurinol, minosiklin ve altın tuzları vardır. Semptomlar ilaç alımından 2-8 hafta sonra görülür. Ateş, döküntü, lenfadenopati ve iç organ tutulumuyla seyreder. Karaciğer daha sık olmakla birlikte lenf bezi, böbrek, kemik iliği, cilt (makülopapüler döküntüden eritrodermiye ve STJ'te), daha az sıklıkta kalp, akciğer tutulumu görülebilir. Temel laboratuvar eozinofilidir. Karaciğer, böbrek testleri ile nadiren de prokalsitonin yükselir. Sebep olan ilaçların tamamen kesilmesi gereklidir.

OLGU: 6 yaşında, berrak hücreli sarkom nedeniyle 1,5 yıldır remisyonda izlenen sağ nefrektomili erkek olgu öksürük ve ateş yüksekliğiyle başvurdu. Oral antibiyotik alırken şikayetleri artan ve göğüs ağrısı olan hasta nekrotizan pnömoni düşünülerek sefotaksim, vankomisin antibiyoterapileri düzenlenerek yatırıldı. Tüberküloz tetkikleri negatifti. Antibiyotiklerinin 23. gününde 40 dereceye varan ateş yüksekliği gelişince sefotaksim kesilerek meropeneme geçildi. Dirençli ateşe ek olarak makülopapüler döküntü gelişti. Vankomisine alerjik reaksiyon düşünülerek teikoplanine geçildi. Fungal enfeksiyonlar açısından önce klasik amfoterisin B, sonra lipozomal form eklendi. İzlemde eritrodermi gelişen hastanın lezyonları yer yer vaskülit görünümünde idi. Hepatomegali, yaygın lenfadenomegali, 40oC'yi bulan dirençli ateş ve yaygın ürtikeryal döküntü olan hastada DRESS sendromu düşünülerek tüm antibiyotikleri kesildi. Deri biyopsisinde nonspesifik yüzeyel perivasküler dermatit saptandı. Metilprednizolon 2mg/kg/günden, difenhidramin yüksek dozdan ve ranitidin başlandı. Yakınmaları ve laboratuvar bulguları hızla geriledi ve tedavisi azaltılarak kesildi.

TARTIŞMA: Uzun süre antibiyotik tedavisi alan hastalarda yeni ilaç eklenmesi ile döküntü, eosinofili ve ateş yüksekliğinin olması ilaç reaksiyonunu akla getirmelidir. DRESS sendromunun mortal olabileceği hatırlanmalı ve özellikle renal ya da hepatik fonksiyonları sınırlı olan hastada daha dikkatli ve acele davranmalıdır.

Çocukluk Çağında Nadir Görülen Bir Tümör, Kolon Adenokarsinomlu Bir Olgu

**¹Gülşah Taş, ¹Nuray Kurt, ¹Kübra Köroğlu, ¹Gülşah Parlakay, ¹Erdem Öztürk,
²Utku Aygüneş, ²Metin Demirkaya, ²Betül Berrin Sevinir**

¹Uludağ Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Çocuk Onkoloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Kolon adenokarsinomu, çocukluk çağı kanserlerinin yaklaşık % 1'ini oluşturur. Erişkinin en sık 2. tümörü olmasına rağmen 20 yaşından önce 10 milyonda 1 sıklıktadır. Belirti ve bulgular spesifik değildir. Pediatrik grupta karın ağrısı ve kusma en sık semptomlardır. Kilo kaybı, barsak alışkanlığında değişim, anemi de bildirilmiştir. Erişkin grubun aksine tarama programı olmadığından erken evrede yakalama şansı düşüktür. 2-6 aylık semptom süresince teşhis yaklaşık 5 haftayı bulmaktadır. Çocuklukta sıklıkla sporadiktir. Ailesel ve inflamatuvar barsak hastalığı durumunda akla daha sık gelmektedir. Ultrason ve tomografi bulguları tanıyı kuvvetle desteklemektedir. İntramural yayılım ve peritoneal karsinomatöz görülür. Lokalize kanserin tek tedavi yöntemi cerrahidir ve tam rezeksiyon iyi prognoz göstergesidir. Evre 3 ve üzeri hastalar için, adjuvan kemoterapi ile mikrometastazları ortadan kaldırmak önemlidir ve oksaliplatin ve 5-fluorourasil ile kemoterapi kullanılır.

OLGU: 11 yaşında erkek, sol tarafta karın ağrısı ve kusma şikayetiyle dış merkeze başvurulmuş. Bir ayda 5 kg tartı kaybı olan ve barsak alışkanlığında değişiklik olmayan, ailesinde inflamatuvar ya da malign hastalık öyküsü olmayan hastanın batin ultrasonunda barsak duvarında ödem ve sol alt kadranda invagine 5 cmlik barsak segmenti görülmesi üzerine laparotomi ve apendektomi yapılmış. Postoperatif dönemde karın distansiyonu ve fekaloid kusması başlayan hasta tekrar operasyona alındığında inen kolonda 10 cm çapında kitle saptanmış. 5'er cm cerrahi sınırla kitle total eksize edilmiş. Tümör materyaliyle hasta tarafımıza yönlendirildi. Mezenter, omentum, periton ve batin lenf bezlerinden alınan biyopsiler pozitif saptandı. Tümör belirteçlerinden CA 19.9, CA 125, CEA negatif saptandı. Doku tanısı taşlı yüzük hücreli adenokarsinom olarak rapor edildi. . DPYD değişimi ve mikrosatellit instabilitesi negatif saptanan hastaya oksaliplatin ve 5-FU tedavileri içeren FOLFOX protokolü başlandı.

TARTIŞMA: Kolorektal karsinomlar çocuk yaş grubunda oldukça nadirdir. Erken ve doğru görüntüleme tanı süresini hızlandırır. Büyük çocuklarda intestinal invajinasyonun en sık nedenlerinden biri Burkitt lenfomalarıdır. Sunulan hastada olduğu gibi nadir tümörler de aynı bulgulara neden olabilir.

PB67 – Romatoloji

Tekrarlayan Selülit Enfeksiyonu Olduğu Düşünülen Bir Ailevi Akdeniz Ateşi Vakası**Çisem Dilbaz Akyüz, Nazan Kaymaz***Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çanakkale*

GİRİŞ: Selülit dermis ve subkutan dokuyu tutan sıklıkla bakteriyel etkenlerin neden olduğu yumuşak doku enfeksiyonudur. Risk faktörleri deri bariyerinin bozulması (ülser, travmatik yaralar, tinea pedis.), venöz yetmezlik, obezite ve kemik kırıkları olmakla beraber, tekrarlayan selülit ataklarında altta yatan immün supresyon, splenik disfonksiyon, diyabet ve Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA) düşünülmesi gereken hastalıklardır. Bu bildiride 15 yaşında tekrarlayan selülit atakları ile gelen ve AAA tanısı alan bir olgu tartışılacaktır.

OLGU: 15 yaşında erkek hasta; 3 yıldır 2 ayda bir tekrarlayan her iki ayak sırtı ve ayak bileğinde uzun süre ayakta kalmakla tetiklenen şişlik, ağrı, kızarıklık şikayetleri ile hastanemize başvurdu. Hastanın diğer eklemlerinde benzer şikayetin olmadığı ve şikayetlerinin bazen sağ bazen sol ayakta belirdiği öğrenildi. Bilinen bir hastalığı olmayan hastanın sabah tutukluğu, artralji, ateş, döküntü, tekrarlayan aft gibi şikayetlerinin eşlik etmediği öğrenildi. Şikayetleri yaklaşık 1 hafta kadar sürüp kendiliğinden düzeldiği, bazı ataklarda hafif karın ağrısı ve ateşin eşlik ettiği öğrenildi. Dış merkez başvurularında kan tetkikleri, direkt grafi ve ekstremité doppler ultrasonografide patoloji saptanmadığı öğrenildi. Hastanemize başvurusunda sağ bilek ve ayak sırtında kızarıklık, şişlik, ısı artışı vardı. Diğer sistem muayeneleri normaldi. WBC:6,500/Ul, Hgb:14gr/dl, MCV:83 fl, Plt:354000/mm³, Sedimentasyon: 36mm/sa, Fibrinogen: 576mg/dl, CRP: 0,9mg/dl (0-0,8), RF:< 20IU/L, ANA: Negatif, üre: 24mg/dl, kreatinin: 0,48 mg/dl, brucella tüp aglütinasyonu: negatifti. Hastanın idrar tetkikinde hematüri, piyüri ya da proteinüri saptanmadı. Hastanın şikayetlerinin tekrarlaması, bir haftada kendini sınırlaması, ayak şikayetlerine ara ara olan karın ağrısı ve ateşin de eşlik etmesi, uzun süre ayakta kalmakla şikayetlerinin tetiklenmesi nedeniyle AAA açısından genetik analiz istendi ve R202Q Heterozigot, E148Q Heterozigot ve M694V Heterozigot mutasyonları tespit edildi. Serum Amiloid A düzeyi <40 mg/dl olarak geldi. 1 mg/gün Kolşisin tedavisi başlandı. Sekiz aydır takibimizde olan hastada tekrar selülit atağı gelişmedi.

SONUÇ ve TARTIŞMA: AAA en sık görülen kalıtsal otoinflamatuvar hastalıktır. Tekrarlayan poliserozit ataklarıyla karakterize olup; ateş, karın ağrısı, artrit, göğüs ağrısı görülen en sık semptomlardır. Artrit daha çok alt ekstremitéde olmakla beraber uzun süre ayakta durmakla uyarılan erizipel benzeri döküntü eşlik edebilir. Artrit olarak değerlendirilmeyen ancak uzun süre ayakta kalmakla tetiklenen tekrarlayan selülit benzeri durumlarda AAA'nın diğer bulguları sorgulanmalı ve mutasyon analizi gönderilerek olası AAA tanısı geciktirilmemelidir.

CRMO ve İnflamatuvar Miyozit Birlikteliği; Bir Olgu Sunumu

²Şükrü Çekiç, ²Yasin Karalı, ¹Funda Aydemir, ¹Yasemin Denkboy,
²Sara Şebnem Kılıç Gültekin

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

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

GİRİŞ: CRMO kronik, tekrarlayıcı, steril inflamatuvar lezyonlarla karakterize nadir görülen bir hastalıktır. CRMO ve miyozit birlikteliği son derece nadirdir. Burada CRMO ve inflamatuvar miyozit birlikteliği olan bir olgu sunulmuştur.

OLGU: On yaşında kız hasta ateş yüksekliği, yürüyememe, sol kalçada daha belirgin olmak üzere alt ekstremitelerde ağrı, tartı kaybı, karın ağrısı şikayetleri ile tarafımıza başvurdu. 8 yıldır olan ve özellikle son 1 yıldan itibaren sıklaşan non steroid antiinflamatuvar ilaçlara yanıtı bacak ağrısı varmış. Hasta son bir yılda 6 kg tartı kaybetmiş. Fizik muayenede; ateşi 37.6 C° derece, sol sakroiliak eklemden palpasyonla hassasiyet, sol diz ekstansiyonunda kısıtlılık ve her iki inguinal bölgede 1cm çapında lenf nodları vardı. Hastanın alt ekstremit motor kuvveti 4/5 olarak değerlendirildi, derin tendon refleksleri normoaktif. Laboratuvar sonuçlarında; hemogram ve serum biyokimyası normaldi, CRP:1,51mg/dl(<0.5) , eritrosit sedimentasyon hızı: 36mm/sa olarak saptandı. ANA, AMA, ASMA, ANCA profil ve HLA B27 negatif olarak sonuçlandı. CK:57 mg/dl (34-131), aldolaz:17.5 U/L (2,30-13,50) olarak sonuçlandı. Batın ultrasonografisi normaldi. Kalça MR'ında; sol iliopsoas kompartmanı ve sağ siyatik sinir boyunca, sağ pararektal alanda, komşu kaslarda yaygın yumuşak doku enflamasyonu; ayrıca sağ femur boynundan diafizine uzanan, sol femur diafizinde ve sağ iliak kanat anterior superior bölgesinde osteit izlendi. Üst GİS endoskopisinde özefajit saptandı. Klinik ve radyolojik görüntüleme sonuçlarıyla değerlendirilen olguya CRMO tanısı konularak naproksen sodyum tedavisi 20 mg/kg/gün dozundan başlandı. Tedavinin 10.gününde inflamatuvar barsak hastalığı şüphesiyle yapılan MR enterografi incelemesinde herhangi bir barsak patolojisi saptanmazken mevcut yumuşak doku enflamasyonunda gerileme izlendi.

TARTIŞMA: Sunulan olgu literatürde CRMO- inflamatuvar miyozit birlikteliği olan 2.olgudur. NSAİ ilaçlar her iki hastalığın tedavisinde etkindir. Özellikle kas gücünde azalma olan CRMO'lu olgularda miyozitin eşlik edebileceği akılda tutulmalıdır.

PB69 – Romatoloji

Miks Konnektif Doku Tanılı Hastada Disfajiye Neden Olan Vasküler Ring Anomalisi: Bir Olgu Sunumu

¹Yasin Karalı, ¹Şükrü Çekiç, ²Enes Turan, ³Sara Şebnem Kılıç

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk İmmunolojisi Ve Alerji Hastalıkları 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 İmmunolojisi Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Aberan sağ subklavian arter, aortik ark kompleksinin anormal gelişiminden kaynaklanan ve en sık görülen aortik ark anomalisidir. Özofagusa, trakeaya veya ana bronşlara, tam ya da kısmi bası yapmasına bağlı yutma ve solunum sistemi yakınmalarına yol açabilir.

OLGU: On yedi yaşında kız hasta, tarafımıza Raynaud fenomeni, el ve ayak eklemlerinde ağrı yakınmaları ile başvurdu. Miks konnektif doku hastalığı tanısı konulan olgunun bebekliğinden beri yutma problemleri olduğu öğrenildi. Özofagus motilitesini değerlendirmek için çekilen baryumlu grafide arkus aorta düzeyinde basıya bağlı özofagusda daralma saptandı. Toraks BT anjiyografide aberran sağ subklavian arter anomalisi ve buna sekonder özofagusa bası saptandı, trakea ve ana bronşa bası görülmedi. Mevcut bulgulardan yola çıkılarak hastaya vasküler ring anomalisi tanısı konuldu.

TARTIŞMA: Vasküler ring anomalileri trakea ve özofagusa basıya bağlı yakınmalar oluştursa da hastaların önemli bir kısmında asemptomatiktir. Miks konnektif doku hastalığı tanılı olgularda görülen disfajinin primer hastalığa bağlı oluşabilmekle birlikte, vasküler ring anomalileri gibi doğumsal malformasyonlara bağlı olarak da oluşabileceği akılda tutulmalıdır.

PB70 – Romatoloji

Atipik Başlangıçlı Sakroiliit ve Ailesel Akdeniz Ateşi

Özge Altuğ Gücenmez, Ceyhan Açarı, Şevket Erbil Ünsal

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İzmir

GİRİŞ: Ailevi Akdeniz Ateşi (AAA), otozomal resesif kalıtılan, kendini sınırlayan ateş, karın, göğüs ve eklem ağrısıyla karakterize nedeni belli olmayan bir hastalıktır. Klinik durum, seröz membran ve sinoviyumdaki inflamasyona bağlıdır. Eklem hastalığı; karın ağrısından sonra ortaya çıkan en sık ikinci semptomdur. En çok büyük eklemleri ve alt ekstremit eklemlerini tutar. Sakroiliak eklem tutulumu çocukluk çağında oldukça nadirdir.

Bu vaka sunumunda, sakroiliit ile takip edilen bir kız hastada, şikayetlerin verilen tedavi ile düzelmemesi üzerine saptanan bir AAA vakası sunulacaktır.

OLGU: Beş yaşında sağ kalça ağrısı şikayeti ile merkezimize başvuran hastada yakınmalarının 2 yaşından bu yana olduğu öğrenildi. Fizik bakıda bilateral sakroiliak eklem duyarlılığı saptanan hastada çekilen MRG'de bilateral sakroiliit saptandı. Atipik yaş ve prezentasyon nedeniyle çekilen kemik sintigrafisi normal bulunan hastaya JIA tanısı konularak sülfasalazin ve ibuprofen tedavileri başlandı. Tedavinin ikinci gününde yüksek ateş gelişen ve odak bulunamayan hastada ateşin sülfasalazine bağlı geliştiği düşünülerek, ilaç kesildi. Şikayetleri devam eden ve akut faz reaktanları yüksek olan hastaya 1. ayda steroid (1 mg/kg/gün po) ve metotreksat (15 mg/m²/hafta SC) başlandı. Uygun doz ve süreye rağmen şikayetlerin devam etmesi, akut faz reaktanlarının yüksek olması ve kontrol MRG'de aktif sakroiliitin devam etmesi nedeniyle 0.8 mg/kg dozunda etanercept tedavisi başlandı. İlk doz sonrası hastanın alt ekstremitelerinde başlayan non-palpable purpura gözlemlendi. Gastrointestinal ve genitoüriner tutulumu olmayan hastaya HSP tanısı konuldu. Hastanın etanercept tedavisi kesildi. Hastalık aktivitesini kontrol etmek amacıyla tocilizumab tedavisi başlandı. Bunu takiben hastanın 3 ay aralıklı olarak ateş şikayetinin olması ve ateşli dönemde bakılan akut faz reaktanlarının yüksek olması üzerine aile öyküsünün olmamasına rağmen MEFV mutasyonu incelendi. Sonuçlara göre; hastada M694V homozigot+R202Q heterozigot gen mutasyonu tespit edildi ve AAA tanısı konuldu. Hastaya kolşisin tedavisi 1 mg/gün olacak şekilde başlandı. Yapılan 1. ay kontrolünde hastanın şikayetlerinin gerilediği, akut faz reaktanlarının normale döndüğü görüldü. Hasta kolşisin ve tocilizumab tedavisi ile takip edilmektedir.

TARTIŞMA: Yakın zamanlı yapılan çalışmalarda Türk toplumunda MEFV gen mutasyonlarının spondiloartropati ile ilişkili olduğu bildirilmiştir. Daha önceki çalışmalarda FMF ve sakroiliit birlikteliği olan hastalarda M694V gen mutasyonu gösterilmiştir. Klinik uygulamada sakroiliit saptanan pediatrik olgularda şikayetlerin uygun tedaviye rağmen gerilememesi durumunda MEFV gen mutasyonlarının da incelenmesi atlanmamalı, sakroiliitin ayırıcı tanısında Ailesel Akdeniz Ateşi tanısı da düşünülmelidir.

Entezit İlişkili Artritte Barsak Bulguları; Olgu Sunumu

¹Ceyhan Açarı, ¹Özge Altuğ Gücenmez, ²Betül Aksoy, ¹Şevket Erbil Ünsal

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, İzmir

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Gastroenteroloji ve Hepatoloji Bilim Dalı, İzmir

GİRİŞ: Entezit ilişkili Artriti olan hastalarda zaman içinde olaya İnflamatuvar Barsak Hastalığı kliniği de katılabilmekte, özellikle immünsüprese hastalarda CMV enfeksiyonuna bağlı kolit tablosu İBH'yi taklit edebilmektedir.

OLGU: 2013 Ekim ayında çocuk romatoloji polikliniğine başvurusunda bacak ağrısı yürüyüş bozukluğu yakınmaları olan, çekilen sakroiliak ve kalça MR'ı bilateral sakroileit ve pelvik kemik yapılarında ve femurda fokal kemik iliği ödem alanları olarak yorumlanan, sedimentasyon:72 mm/h crp:9,6 mg/L HLA B27 negatif saptanan hastada Entezit ilişkili Artrit düşünüldü ve naproksen ve sülfasalazin başlandı. Bu tedaviye 1 yıl süre ile devam edilen hastanın kontrolde fizik muayene ve laboratuvar, radyolojik bulgularının gerilememesi üzerine Haziran 2015 de adalimumab başlanarak sülfasalazine de devam edildi. Bir yıl sonra hastanın ishal ve anemi bulgularının ortaya çıkması akut faz reaktanlarının yüksek seyretmesi nedeni ile İnflamatuvar Barsak Hastalığı (İBH) ön tanısı ile yatırıldı. Olgunun laboratuvar değerlerinde hemoglobin 7,5g/dl, lökosit 19100/L, trombosit 829000/L eritrosit sedimentasyon hızı 99 mm/h, C-reaktif protein 144,8 mg/dl, Demir<10 g/dl, ferritin 34 ng/ml, transferrin 127mg/dl, haptoglobulin 419 mg/dl bulundu. CMV ve diğer viral serolojileri, Quantiferon testi, Çölyak antikorları, ANCA antikorları negatif; ANA 1/1000-1/3200, AntidsDNA pozitif saptandı. Abdomen tomografisi normal olarak yorumlandı. Enfeksiyon tetkiklerinin negatif gelmesi üzerine metilprednizolon 30mg/kg/gün başlandı. Steroid kademeli olarak azaltılarak 1 mg/kg/güne düşüldü. CRP 13 mg/dl'ye sedimentasyon 97mm/h e geriledi. Uygulanan GİS endoskopisinde transvers kolon inen kolon ve rektumda tüm mukozada üzeri eksudalı frajil ödemli ülser alanlar izlendi ve biyopside CMV pozitif olarak yorumlanan hastada CMV koliti düşünüldü. CMV-DNA-PCR incelemesi 452ml/kopya olarak bulundu ve immünsüpresif tedavilere ara verilip sülfasalazine devam edilerek hastaya iv gansiklovir tedavisi başlandı. Tedaviyle kolit tablosu düzelen hastanın takip CMV-DNA değerleri de düşerek tedavinin 14. Gününde negatifleşti. Tedavi 21 güne tamamlanması tedavi bitiminde hastaya kontrol endoskopi yapılması planlandı.

SONUÇ: Entezit ilişkili Artrit, entezopati ve artrite ortaya çıkan bir JİA alt grubudur. Bu hastalar da vücutta süre gelen inflamasyona zamanla barsaklar da eşlik edebilmektedir. Bazen hastalarda CMV enfeksiyonu ile alevlenen bir kolit tablosu İnflamatuvar Barsak Hastalığını taklit edebilmektedir.

PB72 – Romatoloji

**Sistemik Jüvenil İdiopatik Artrite Bağlı Makrofaj Aktivasyon Sendromu
Olgusu: Tosilizumab İle Tedavi**

Balahan Makay, Özlem Bağ, Çiğdem Ecevit

Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

GİRİŞ: Makrofaj aktivasyon sendromu (MAS); romatolojik hastalıkların seyrinde gelişebilen ve tedaviye geç kalındığında fatal olabilen bir sekonder hemofagositik sendromdur.

OLGU: Sekiz yaşındaki kız hasta bir ay önce başlayan geceleri belirginleşen döküntü, bir hafta önce eklenen ateş yüksekliği ve el parmakları ile dizlerinde ağrı ve şişlik yakınması ile başvurdu. Laboratuvar tetkiklerinde tetkiklerinde lökosit: 17.000/mm³, trombosit: 521.000/mm³, hemoglobin: 11.6 gr/dl, C-reaktif protein: 19 mg/dl, eritrosit sedimentasyon hızı: 89 mm/saat, ferritin: 2.800 ng/ ml, trigliserid: 179 mg/dl ve fibrinojen: 445 saptandı. Viral ve bakteriyel serolojileri enfeksiyonu desteklemedi. Kültürlerinde üreme saptanmadı. Kemik iliği aspirasyon incelemesinde hemofagositoz olması üzerine “sistemik jüvenil idiyopatik artrit”e (JİA) ikincil MAS tanısı ile 30 mg/kg/gün olmak üzere 3 gün pulse metil prednizolon uygulandı. Ateşi ve artriti gerilemekle birlikte döküntüleri sebat eden ve sedimentasyon değeri yüksek seyreden hastaya steroide ek olarak metotreksat 15 mg/hafta subkutan dozda başlandı. İki hafta içinde akut faz yanıtı gerilemeyen (ESH: 96 mm/saat) ve döküntüleri devam eden hastaya 8 mg/kg/14 gün tosilizumab tedavisi eklendi. Tosilizumab tedavisi sonrası hastanın ESH değerinde dramatik bir düşüş izlendi ve döküntüleri kayboldu.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Sistemik tip JİA ikincil hemofagositik sendromunun en önemli nedenlerindendir. Ciddi komplikasyonlara yol açabilecek bu hastalığın tedavisinin hemen başlatılması gerekmektedir. Bir interlökin-6 blokeri olan tosilizumab hem sistemik JİA ana tedavisinde hem de hastalığa bağlı MAS’nda kullanılan tedavi seçenekleri arasındadır.

PB73 – Romatoloji

Tedaviye Dirençli Makrofaj Aktivasyon Sendromu: Olgu Sunumu**Balahan Makay, Özlem Bağ, Nesrin Gülez, Çiğdem Ecevit***Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir*

GİRİŞ: Makrofaj aktivasyon sendromu (MAS); romatolojik hastalıkların seyrinde gelişebilen, hayatı tehdit eden ve müdahalede geç kalındığında ölümcül olabilen bir sekonder hemofagositik sendromdur.

OLGU: Altı yaşındaki erkek hasta eklemlerde ağrı ve şişme, kollarda ve bacaklarda döküntü ve 15 gündür devam eden ateş yüksekliği yakınması ile başvurdu. Ateşin 15. gününde tetkiklerinde lökosit: 23.000/mm³, trombosit: 621.000/mm³, hemoglobin: 8.6 gr/dl, C-reaktif protein: 9.1 mg/dl, eritrosit sedimentasyon hızı: 49 mm/saat, ferritin: 12.800 ng/ ml, trigliserid: 229 mg/dl ve fibrinojen: 441 mg/dl saptandı. Kemik iliği aspirasyon incelemesinde hemofagositoz olması üzerine “sistemik juvenil idiyopatik artrit”e (JİA) ikincil MAS tanısı ile 30 mg/kg/gün olmak üzere 3 gün pulse metil prednizolon uygulandı. Buna rağmen ateşin devam etmesi, pansitopeni gelişmesi, ferritin ve trigliserid değerlerinde artış olması üzerine tedaviye siklosporin eklendi. İki kez yüksek doz intravenöz immunglobulin ve 2 kez eritrosit süspansiyonu verildi. Yüksek doz steroid ve siklosporin tedavisine rağmen ateşi devam eden, sitopenisi derinleşen, ferritin değeri 165.300 ng/ml’ye yükselen ve LDH: 1.572 U/L olan hastaya anakinra 5 mg/kg/gün başlandı. Anakinra ile hastanın ateşinde dramatik bir düşüş ile laboratuvar parametrelerinde iyileşme kaydedildi.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Sistemik tip JİA ikincil hemofagositik sendromunun en önemli nedenlerindendir. Hayatı tehdit eden bu hastalığın tedavisinin hemen başlatılması gerekmektedir. Yüksek doz kortikosteroid, siklosporin ve intravenöz immunglobulin tedavilerine cevap vermeyen hastalarda bir IL-1 blokeri olan anakinra hayat kurtarıcı olabilir.

PB74 – Romatoloji

Dirençli Cilt Ülserleri Olan Jüvenil Skleroderma Olgusu: Siklofosfamid Gerekir Mi?

¹Balahan Makay, ¹Nesrin Gülez, ²Özge Altuğ Gücenmez, ²Ceyhan Açarı, ²Erbil Ünsal

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

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD., Çocuk Romatolojisi BD., İzmir

GİRİŞ: Skleroderma esas olarak cildi etkileyen, ancak her organı tutabilen ve etkilenen organda fibrozise yol açan bir kolajen doku hastalığıdır. Çocuklarda nadir görülür. Sistemik skleroderma Raynaud fenomeni, simetrik cilt tutulumu, akciğer, gastrointestinal sistem, böbrek etkilenimi, eklem fonksiyon kaybı ile karakterizedir. Pulmoner ve renal komplikasyonlar bu çocuklarda mortalite sebebidir.

OLGU: On iki yaşında kız çocuk el ve ayaklarda morarma ve eklem ağrısı şikayetiyle başvurdu. Yaklaşık bir yıldır el ve ayaklarında, özellikle soğuk havalarda morarma, ısındığında ise kızarıklık tarifledi. Her iki diz ve dirsek eklemlerinde özellikle sabahları tutukluk ve ağrı olduğu öğrenildi. Yaklaşık 2 ay önce sağ el 3. parmak ucunda kendiliğinden bir yara oluştuğu, buna bir aydır her iki topuk ve sağ dirsekte yaraların eklendiği ve giderek büyüdüğü belirtildi. Fizik muayenesinde; TA normaldi. Ağız etrafında deride gerginlik, dudaklarda tapir ağzı görünümü, el ve ayaklarda basmakla solan yaygın eritem, parmak derisinde gerginlik ve sertlik, sağ el 3. parmak ucunda 5x5 mm, her iki topukta ve sağ dirsekte yaklaşık bir cm lik 3 ülsere lezyonu mevcuttu. Her iki diz ve dirseklerde hareket kısıtlılığı mevcuttu. 24 saatlik idrar incelemesinde proteinüri saptanmadı. İdrar sediment incelemesinde hematüri yoktu. Karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normaldi. Akciğer HRCT ve EKO normal bulundu. Hastaya başlanan metotreksat, kortikosteroid ve nifedipin tedavileri ile eklem ağrıları kaybolan fakat ülserlerinde gerileme sağlanamayan hastanın tedavisine bosentan ve aylık siklofosfamid puls tedavileri eklendi. Üçüncü siklofosfamid tedavisinden sonra tüm cilt ülserleri kapandı.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Hangi tedavinin gerektiğine karar vermek için, skleroderma konusunda deneyimli bir romatolog, nefrolog, göğüs hastalıkları uzmanı, kardiyolog, gastroenterolog ve fizyoterapistten oluşan multidisipliner bir ekibe ihtiyaç vardır. Steroidler ve metotreksat tedavide kullanılabilir. Bir akciğer ya da böbrek tutulumu varsa siklofosfamid sıklıkla kullanılır. Raynaud fenomeninde, cildin zarar görmemesi için sıcaklığı koruyabilecek bir dolaşım bakımı yapılması önemlidir ve periferik vazodilatötler kullanılır. Dirençli dijital ülserlerde ve hastalığa bağlı pulmoner hipertansiyonda bosentan bir tedavi seçeneğidir. Ayrıca dirençli cilt ülserleri olan hastalarda siklofosfamid tedavisi etkilidir. Sistemik sklerozda açıkça etkinliği gösterilmiş hiçbir tedavi yoktur.

Ailesel Akdeniz Ateşi Tanılı Çocuklarda Uyku Bozukluğu ve Yaşam Kalitesi İlişkisi

¹Balahan Makay, ²Özge Altuğ Gücenmez, ²Ayla Kaçar, ²Erbil Ünsal

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

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Romatoloji BD., İzmir

AMAÇ: Ailesel Akdeniz ateşi (AAA) tanılı çocuklarda uyku bozuklukları ve yaşam kalitesi arasındaki ilişkiyi değerlendirmek.

HASTALAR ve YÖNTEMLER: Çalışmaya 60 AAA hastası ile 70 yaş ve cinsiyet uyumlu sağlıklı kontrol dahil edildi. Son 2 hafta içinde atak geçirmiş olan hastalar çalışmaya alınmadı. Demografik veriler, AAA semptomları, hastalık süresi, kolşisin dozu, hastalık ciddiyet skoru, son yılda geçirdiği atak sayısı, MEFV mutasyonu ve serum C-reaktif protein (CRP) düzeyi her hasta için kaydedildi. “Çocukluk Çağı Uyku Alışkanlıkları Anketi” ve “Pediatrik Yaşam Kalitesi Anketi 4.0 (Peds QL 4.0) uygulandı. Eşlik eden bir ebeveyn de Peds QL 4.0 proxy-anketini doldurdu. Yaşları < 6 yıl olması sebebiyle 22 hastanın Peds QL anketleri sadece ebeveyni tarafından dolduruldu. Sonuçlar: AAA hastalarının total uyku skorları sağlıklı kontrollerden anlamlı ölçüde yüksekti (48.1 ± 8 vs 45.3 ± 7 , $p=0.03$). İki grup arasında uyku süreleri benzerdi. Hastaların hem fiziksel hem de psikososyal yaşam kalitesi skorları kontrollerden düşüktü. Hasta tarafından doldurulan Peds QL skoru ebeveynce doldurulan anketin skoru ile yüksek korelasyon gösterdi ($r=0.89$, $p<0.01$). Hasta grubunda total uyku skoru ile total Peds QL skoru arasında anlamlı ters korelasyon vardı ($r=0.45$, $p<0.01$). Total uyku skoru ile hastanın yaşı, kolşisin dozu, CRP düzeyi ve hastalık ciddiyet skoru arasında anlamlı ilişki bulunmadı. Bununla birlikte, total Peds QL skoru ile hastanın yaşı, kolşisin dozu ve hastalık ciddiyet skoru arasında anlamlı ölçüde ters korelasyon vardı.

TARTIŞMA: Bu çalışma, bozulmuş uyku kalitesinin AAA tanılı çocuklarda azalmış yaşam kalitesi ile ilişkisi olduğunu göstermiştir. Yaşam ve uyku kalitesindeki bozulmanın derecesi göz önünde bulundurularak hastalara bireysel danışmanlık ve müdahale gerekebilir.

Escobar Sendromu: Letal Olmayan Multipl Pterijyum Sendromu Olgu Sunumu

Bayram Ali Dorum, Hilal Özkan, Nilgün Köksal

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

GİRİŞ: Escobar sendromu, CHRNG genindeki mutasyona bağlı ortaya çıkan ve otozomal resesif kalıtılan, nadir bir hastalıktır. Başlıca klinik özelliklerini büyük eklemlerdeki pterijyumlar, artrogripozis, rocker-bottom görünümü ayak gibi iskelet sistemi anomalileri oluşturmaktadır.

OLGU: Kız bebek, 23 yaşındaki annenin ilk gebeliğinden, 38. haftada, sezaryen ile doğurtuldu. Apgar'ı 1 ve 5. dakikada sırası ile 5, 7 idi. Solunum sıkıntısı olan hasta yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Prenatal öyküsünde iskelet anomalileri, bilateral rocker bottom ayağı ve polihidroamniyozu vardı. Fizik muayenesinde ağırlık 2540 gr (10-50p), boy 37 cm (<10p), ve baş çevresi 35 cm (50-90p) idi. Boyunda, aksiller, antekubital ve popliteal bölgede pterijyumları ve bu eklemlerde artrogripozisi mevcuttu. Mikrognatisi olan hastanın kısa boyun ve düşük yerleşimli kulakları vardı. El bileği ve parmaklarında fleksiyon kontraktürü ve hareket kısıtlılığı vardı. Her iki ayakta rocker-bottom görünümü vardı. Solunum seslerinde azalma ve takipnesi mevcuttu. Röntgenogramda sağda diyafragma eventrasyonu ve akciğer hipoplazisi görüldü. Ekokardiyografide sekundum ASD saptandı. Kromozomal anomali saptanmayan hastada Escobar varyantı Multipl Pterijyum Sendromu düşünüldü.

TARTIŞMA: Multipl pterijyum sendromu bir çok eklem bölgesinde yer alan pterijyumlar (eklemlerin proksimal ve distalini birbirine bağlayan deri katlantıları), bunlara bağlı gelişen fleksiyon kontraktürleri, intrauterin büyüme geriliği ve diğer eşlik eden anomalileri ile erken dönemde tanınmaktadır. Multipl pterijyum sendromlarının non-letal formu olan Escobar sendromunun, multipl pterijyumlar dışındaki klinik özellikleri arasında boy kısalığı, mikrognati, uzun yüz, düşük kulak, hipertelerozim, akciğer hipoplazisi, genitoüriner anomaliler, el ve ayak anomalileri yer almaktadır. Tüm büyük eklemlerinde pterijyumları ve fleksiyon kontraktürleri olan hastamızda, diyafram eventrasyonu ve akciğer hipoplazisine bağlı olduğunu düşündüğümüz erken dönemde başlayan solunum sıkıntısı gelişmişti. Boy kısalığı olan hastamızda mikrognati, ayaklarda ayakta rocker-bottom anomalisi, parmaklarda da fleksiyon kontraktürleri mevcuttu.

SONUÇ: Escobar sendromu düşünülen ve yaşamı tehdit eden anomalisi olmayan hastalarda neonatal dönemde solunum ve beslenme problemlerine dikkat edilmeli ve erken dönemde fizik tedavi ve rehabilitasyona başlanmalıdır.

PB77 – Yeni Doğan

Komplet Cantrell Sendromu: Olgu Sunumu

²Bayram Ali Dorum, ²Hilal Özkan, ²Nilgün Köksal, ¹Yasemin Denkboy Öngen, ³Fahrettin Uysal, ⁴Arif Gürpınar

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

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

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Bursa

⁴Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Septum transversumun gelişme bozukluğu sonucu ortaya çıkan Cantrell sendromu, nadir görülen bir konjenital malformasyondur. Burada Cantrell sendromu tanısı almış yenidoğan bebek nadir görüldüğü ve yönetiminde yaşanan zorluklar paylaşılmak için sunulmuştur.

OLGU: Yirmi sekiz yaşındaki annenin 2. gebeliğinden 1. yaşayan olarak, miadında, sezeryan ile Apgar 1. ve 5. dakika 7 ve 8 olarak doğurtulan kız bebek omfalosel nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Fizik muayenesinde patolojik omfalosel kesesi ve bunun komşuluğunda kalp atımları ile uyumlu pulsasyonu (ektopiya kordis?) olan yapı izlendi. Batın görüntülemelerinde omfalosel kesesi içerisinde barsaklar ve karaciğerin sol lobu izlendi. Ekokardiyografide perimembranöz VSD ve sol ventrikül apeksinden kaynaklanan divertikül saptandı. Omfalosel kesesi tamir edilen hastanın, kardiyak divertikülü eksize edildi. Operasyon sırasında ön diyaframın, diyafragmatik perikardiyumun ve sternumun alt ucunun gelişmemiş olduğu görüldü. Bu bulgular ile hastada komplet Cantrell pentalojisi düşünüldü.

TARTIŞMA: Cantrell pentalojisinin sıklığı bir milyon canlı doğumda 5.5-6 olarak bildirilmektedir. Kalıtımı X'e bağlı olarak düşünülmekte olup, sporadik vakalar da bildirilmiştir. Başlıca bulguları kardiyak, sternal anomaliler, diyafragma ve perikard gelişim yetersizlikleri ve karın duvarı defektleridir. Olgular, bu beş bulgunun tamamının olması durumunda komplet pentaloji (grup 1) olarak değerlendirilir. İmkomplet formlar ise 4 anomalinin olduğu grup 2 ve 3 anomalinin olduğu grup 3 olarak sınıflandırılmıştır. Hastamız, omfalosel, ektopiya kordis, sternum, perikard ve diyafram anomalileri ile tüm bulguları taşımakta olup, Komplet Cantrell pentalojisi olarak değerlendirilmiştir.

SONUÇ: Cantrell sendromu düşünülen hastaların yaşam şanslarının artırılması için yenidoğan yoğun bakım, çocuk cerrahisi ve pediatrik kardiyovasküler cerrahi ekiplerinin olduğu merkezde doğumun gerçekleşmesi önemlidir.

Robinow Sendromu ve Hipoplastik Sol Kalp Sendromu Birlikteliği

²Bayram Ali Dorum, ¹Özlem Ünlügedik, ³Fahrettin Uysal, 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, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Robinow ve ark. 1969 yılında hipogonadizm, vertebral anomaliler, mezomelik ekstremite kısalığının birlikte olduğu bir cücelik sendromu tanımlamışlardır. Sendromun diğer klinik özellikleri arasında frontal belirginlik, geniş burun kökü, molar hipoplazi, retrognatinin eşlik ettiği fetal yüz görünümü, diş eti hipertrofisi ve kosta displazisi yer almaktadır. Burada klinik özellikleri ile Robinow sendromu düşünülen bir olgu nadir görüldüğü ve beraberinde hipoplastik sol kalp sendromu saptandığı için sunulmuştur.

OLGU: Yirmi yedi yaşındaki annenin ilk gebeliğinden, 36. gestasyonel haftada, makat prezentasyon nedeniyle sezeryan ile, Apgar 1 ve 5. dakikada sırasıyla 4, 6 olarak doğan bebek, solunum sıkıntısı olması nedeniyle yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Fizik muayenesinde frontal belirginlik, geniş burun kökü, molar hipoplazi, dişeti hiperplazisi ve mikrognati görüldü. Ekstremitelerinde mezomelik kısalık saptanan hastanın genital muayenesinde gömülü penisi vardı, testisleri ele gelmedi. Hastanın ekokardiyografisi hipoplastik sol kalp sendromu ile uyumlu olarak saptandı. Akciğer grafisinde kostalarda füzyon, torakal vertebralarda malsegmentasyonlar görüldü. Kromozomal anomali saptanmayan hastada, klinik ve radyolojik bulgular ile Robinow sendromu düşünüldü. Kardiyak anomalileri nedeniyle operasyon planlanan hasta postnatal 10. gününde kardiyopulmoner arrest sonucu eksitus oldu.

TARTIŞMA: Oldukça nadir görülen Robinow sendromu, sıklıkla otozomal resesif geçişli vakalar olarak bildirilmekle beraber, otozomal dominant kalıtılan olgular da bildirilmiştir. Resesif kalıtılan olgularda klinik daha şiddetli olup, fetal ölümler de görülebilmektedir. Fötal yüz görünümünün özellikleri (frontal belirginlik, geniş burun kökü, molar hipoplazi, dişeti hiperplazisi ve mikrognati) olan hastamızın, röntgenogramlarında kostalarda füzyon, vertebralarında ise malsegmentasyon anomalileri saptanmıştır. Daha önce bildirilen olgulardan farklı olarak hastamızda hipoplastik sol kalp sendromuna da rastlanmıştır.

SONUÇ: Tipik yüz görünümü olan Robinow sendromunda, radyografik bulgular genellikle tanı koydurucudur. Bu vaka ile bu sendroma ağır konjenital kalp anomalilerin de eşlik edebileceği gösterilmiştir.

PB79 – Yeni Doğan

Stromme Sendromu ve Yeni Klinik Özellikleri

²Bayram Ali Dorum, ¹Irmak Tanel Şanbel, ²Hilal Özkan, ²Nilgün Köksal¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Stromme sendromu intestinal, oküler ve kranial anomalilerin birlikteliği ile seyreden, otozomal resesif kalıtılan bir sendromdur. Yakın zamanda CENPF gen mutasyonu sonucu ortaya çıktığı gösterilmiştir. Bu yazıda da daha önce tanımlanmamış olan alt ekstremité ödemi, ventriküler septal defekti, renal hipodisplazi ve geçici trombositopenisi olan bir Stromme sendromu vakası sunulmuştur.

OLGU: Kız bebek, 18 yaşındaki annenin ilk gebeliğinden, 35. gestasyon haftasında, sezaryen ile doğdu. Fizik muayenesinde ağırlık 1890 gr (10-50p), boy 40 cm (<10p) ve baş çevresi 26 cm (<10p) olarak ölçüldü. Baş muayenesinde mikrosefali yanında mikroftalmi, mikrognati, yüksek kemerli burun saptandı. Her iki alt ekstremitéde yaygın ödem vardı. Yapılan tetkiklerinde trombositopeni (86.000/mm³) saptandı. Batın ultrasonografisinde her iki böbrek hipodisplazik olarak değerlendirildi. Ekokardiyografide VSD saptandı. Oftalmolojik incelemede mikrooftalmi, mikrokornea ve sklerokornea saptandı. İkinci gününde safralı kusmaları olması üzerine çekilen ayakta direk batın grafisinde intestinal atrezi ile uyumlu olarak double bubble görünümü saptandı. Yapılan laparoskopide Tip 3a jejunal atrezi saptanıp, rezeksiyon ve uç uca anastomoz yapıldı. Kranial manyetik rozenans incelemesinde giral basitleşme, serebellar hipoplazi ve korpus kallazum hipoplazisi saptandı. Kromozomal anomali saptanmayan hastamızda tüm bu bulgular ile hastada Stromme sendromu düşünüldü.

TARTIŞMA: Oldukça nadir görülen Stromme sendromlu olgu sayısı literatürde 20'den azdır. Bildirilen 10 hastanın derlendiği bir makalede klinik özellikler şöyledir; hastaların tümünde jejunal atrezi ve oküler bulgular mevcuttur. Mikrosefali ise 7 hastada mevcuttur. Oküler bulgular arasında en sık sklerokorneaya rastlanmıştır. Kranial incelemesinde giral basitleşme, hidrosefali ve nöral migrasyon defekti saptanmıştır. Hastamızda, sendroma mikrosefali, mikroftalmi, sklerokornea, jejunal atrezi gibi diğer bildirilen vakalardaki bulguların yanı sıra, daha önce tanımlanmamış olan renal ve kardiyak anomalilerin eşlik ettiği görülmüştür. Aynı zamanda hastamızda doğumdan itibaren mevcut olan ve kendiliğinden geçen alt ekstremitelerde ödem ve trombositopeni de gözlenmiştir.

SONUÇ: Stromme sendromu klinik özellikleri henüz tanımlanmaya devam eden ve oldukça nadir görülen bir sendromdur. Burada da daha önce tanımlanmamış olan bilateral renal hipodisplazi, VSD, alt ekstremité ödemi ve geçici trombositopeni ile ilişkisi bildirilmiştir.

Galaktozemide Beyin Manyetik Rezonans Spektroskopisi Bulguları

²Salih Çağrı Çakır, ³Cengiz Gökhan Orcan, ¹Burcu Menekşe, ²Bayram Ali Dorum, ⁴Sevil Dorum, ⁴Şahin Erdöl, ²Hilal Özkan, ²Nilgün Köksal

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

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

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji ABD, Çocuk Radyolojisi BD, Bursa

⁴Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Metabolizma BD, Bursa

GİRİŞ: Galaktozemi, galaktoz metabolizmasındaki enzimin eksikliği sonucu ortaya çıkan, çoğunlukla otozomal resesif geçişli doğuştan metabolizma hastalığıdır. Biriken galaktoz ve metabolitleri karaciğer, beyin, lens, böbrek, ovarium gelişimi ve tiroide toksik olup, fonksiyonlarını bozmaktadır. Tedavisi, galaktoz ve laktozun ömür boyu diyetten çıkarılmasıdır. Çoklu organ yetmezliği ile yatırılıp galaktozemi tanısı konan olgu, galaktozemiye spesifik olan beyin Manyetik Rezonans Spektroskopisi (MRS) bulgularına dikkat çekmek için sunuldu.

OLGU: Kırk bir yaşındaki annenin 5. gebeliğinden 4. yaşıyan olarak sezaryan ile 3100 gr olarak doğurtulan kız bebek, 22 günlük iken uyku hali, beslenememe, karında şişlik ve sarılık şikayeti ile başvurdu. Öz ve soy geçmişinde metabolik hastalık şüphesiyle exitus olan kardeş öyküsü ve anne baba arasında 3. dereceden akrabalık olduğu öğrenildi. Muayenesinde genel durumu çok kötü, aktivitesi düşük, hipotonik, yenidoğan refleksleri azalmış, batında asit ve hepato-splenomegali olduğu saptandı. Göz muayenesinde bilateral katarakt başlangıcı tespit edildi. Tetkiklerinde karaciğer fonksiyon testlerinde bozulma, direk hiperbilirubinemi, trombositopeni ve hipotiroidi saptandı. İzlemde hipoglisemi görülmedi. İdrarda redüktan madde (+++) ve kanda galaktoz-1-fosfat yüksek saptandı. Hastanın hipotonisinin olması nedeniyle yapılan Beyin MRS kısa TE (Echo Time) değerleri çalışmasında 3.6 ile 3.7 ppm arasında galaktitol piki saptandı. Tedavisi düzenlenen hasta laktozsuz mama ile beslenerek 13 gün sonra taburcu edildi.

TARTIŞMA: Galaktozemi, özellikle akraba evliliği yaygın olan bölgelerde görülmekte olup ülkemizdeki sıklığı 1/23775'dir. Olgumuzda, karaciğer yetmezliği, metabolik asidoz, hipotoni, katarakt, hipotiroidi saptandı. Nörolojik bulguları nedeniyle çekilen beyin MRS'de galaktitol piki saptanan hastaya galaktozemi tanısı konulmuştur.

SONUÇ: Galaktozemi hastalarının tanısında ve takibinde, beyinde galaktitol birikimini göstermek amacıyla MRS kullanılabilir.

PB81 – Yeni Doğan

Konjenital Toksoplazmozis Tanılı Yenidoğan

²Salih Çağrı Çakır, ³Solmaz Çelebi, ¹Burcu Menekşe, ²Bayram Ali Dorum,
²Hilal Özkan, ²Nilgün Köksal

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

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

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, Çocuk Enfeksiyon BD, Bursa

GİRİŞ: Konjenital toksoplazmozis, gebelikte veya gebelikten 8 hafta önce geçirilen toksoplasma enfeksiyonuna bağlı oluşup, serolojik olarak saptanan hafif formdan, koryoretinit, menenjit, hidrosefali ve intrakraniyal kalsifikasyon bulguları olan ağır forma kadar geniş bir yelpazede kendini gösteren bir patolojidir. Burada konjenital toksoplazmozis tanılı yenidoğan olgu nadir görülmesi nedeniyle sunulmaktadır.

OLGU: Yirmi yedi yaşındaki annenin 2. gebeliğinden 2. yaşayan olarak 36 gebelik haftasında normal doğumla doğurtulan erkek bebek, antenatal ventriküloomegali ve annede toksoplazma pozitifliği nedeniyle tetkik ve tedavi için yatırıldı. Antenatal 28. haftada ventriküloomegali saptandığı ve annede toksoplazma IgG ve IgM pozitif ve IgG aviditenin düşük olduğu öğrenildi. Fizik muayenede; kilo: 3300 gr (50-90p), boy: 52cm (95p), baş çevresi: 37cm (>97p) idi. Ayrıntılı klinik ve laboratuvar testleri sonucu, gözde bilateral toksoplazma retinit, her iki lateral ventriküle belirgin dilatasyon ile birlikte yaygın periventriküler ve parenkimal alanda intrakraniyal kalsifikasyon, bir kulakta ABR testinde bozukluk saptandı. Toksoplazmaya yönelik serolojik testleri pozitif olarak sonuçlandı. Tedavisi başlanan olgu ayaktan izleme alındı.

TARTIŞMA: Toksoplazma enfeksiyonları gebelikte asemptomatik olup ancak serolojik testlerle tanınabilir. Gebelikte 18. haftadan önce tanı konulan ve serokonversiyondan sonra 3 hafta içinde spiramisin tedavisi başlananlarda, plasental geçiş azalır. Bizim olgumuzda serolojik testler, ventriküloomegali saptandıktan sonra geç dönemde yapılmış olup, düşük avidite pozitifliği de erken gebelik haftasında geçirilmiş enfeksiyonu göstermekteydi. Yenidoğanların çoğu asemptomatiktir, %10'unda koryoretinit, epilepsi, hipotoni, mental gerilik, mikrosefali, hidrosefali, intrakraniyal kalsifikasyonlar, hepato-splenomegali, sarılık, trombositopeni, peteşi, anemi, lenfadenopati gibi nonspesifik belirtiler görülür. Göz belirtileri yıllar sonra ortaya çıkabilir. Olgumuzda görülen hidrosefali-kalsifikasyon-koryoretinit klasik triadı nadir ve ağır bir durumdur.

SONUÇ: Konjenital toksoplazmozisle karşılaşmamak için, anne adayları hastalıktan korunmalı ve prenatal serolojik taramalarla hastalık erken tanınmalıdır. Erken tanı alan gebelerde, terapatik abortusun veya intrauterin spiramisin, primetamin, sulfodiazin ve kalsiyum folinat tedavilerinin uygulanabileceğini ve çoğu asemptomatik olan yenidoğan bebeklerin serolojik tetkik ve takiplerin önemini bir kez daha vurgulamak istedik.

Prematüre Bebeklerde Total Parenteral Beslenmeyle İlişkili Alüminyum Maruziyeti

²Emre Aşut, ¹Nilgün Köksal, ¹Bayram Ali Dorum, ¹Hilal Özkan

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

GİRİŞ ve AMAÇ: Prematüre bebeklerin sağ kalım oranlarının artmasına total parenteral beslenme (TPN) alanındaki gelişme ve iyileşmelerin de katkısı büyüktür. Ancak bu bebeklerin TPN solüsyonlarının hazırlanmasında alüminyum ile kontamine ürünler kullanılabilir. Alüminyum toksisitesine bağlı olarak uzun dönem, başta nörolojik sorunlar olmak üzere, hematolojik, hepatobiliyer, kemik metabolizması ile ilgili morbiditeler ortaya çıktığı uzun süredir bilinmektedir. FDA alüminyum toksisitesinden korunmak için günlük maruziyetin 5 µg/kg/gün'ün altında kalmasını önermektedir. Bu çalışmada prematüre yenidoğanlarda kullanılan ilaç ve parenteral beslenme ürünlerinin alüminyum içerikleri tespit edilerek, bu bebeklerdeki alüminyum maruziyetine dikkat çekmek amaçlanmıştır.

MATERYAL ve METOT: Bu çalışmada prematüre yenidoğanlar için TPN hazırlanırken kullanılan ilk ürünlerin, ağırlığı 750, 1000 ve 1250 gr olan üç farklı kilodaki premature bebek modeli için hazırlanan TPN son ürünlerinin ve yenidoğanlarda parenteral olarak sık kullanılan ilaçların içerdikleri alüminyum miktarları, endüktif eşleşmiş plazma kütle spektrometresi yöntemi ile ölçülmüştür.

BULGULAR: Bakılan ilk ürünlerde Cernevit flakon, Tracutit ampul, %20 dekstroze, kalsiyum glukonat ampul ve sodyum fosfat ampulde alüminyum kontaminasyonu yüksek saptandı. Kalsiyum tuzlarından kalsiyum kloritte; fosfat tuzlarından potasyum fosfatta ise kontaminasyon düşük saptandı. Son ürün olarak hazırlanan 3 farklı TPN sıvılarındaki alüminyum kontaminasyonunun öngörülen miktardan daha yüksek (233 ile 900 µg/kg/gün arasında) olduğu görüldü. Değerlendirilen 18 ilacın 9 tanesinde kontaminasyona rastlandı. Klasik amfoterisin B (5.67 mg/L), kafein sitrat (5.59 mg/L) ve K vitamininde (3.54 mg/L) en yüksek değerler ölçüldü.

TARTIŞMA ve SONUÇ: Sonuç olarak özellikle uzun süre yoğun bakımda kalan, parenteral tedaviler ve TPN uygulanan prematüre bebekler alüminyum toksisitesi riski ile karşı karşıyadır. Ancak parenteral olarak beslenen ve tedavi alan düşük kilolu bebekler için çoğu zaman bu sınır aşılmaktadır. Çalışmamızda prematüre bebekler için hazırlanan TPN solüsyonlarında 233 ile 900 µg/kg/gün gibi çok yüksek değerlerde alüminyuma rastlanmıştır.

Bunun azaltılması için TPN hazırlanırken kullanılan ürünlerin ve parenteral ilaç tedavilerinin en düşük alüminyum içeriğine sahip olmasına özen gösterilmeli, parenteral beslenme solüsyonlarının hazırlandıkları cihazlardan, kondukları saklama kaplarından ve uygulandıkları malzemelerden kaynaklanabilecek alüminyum kontaminasyonu ayrıca değerlendirilmeli ve uygun önlemler alınmalıdır.

İlk Beslenme Öncesi Mezenterik Doku Oksijenizasyonu ve Nekrotizan Enterokolit Arasındaki İlişkinin Değerlendirilmesi

Hilal Özkan, Nilgün Köksal, Bayram Ali Dorum

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

GİRİŞ: Nekrotizan enterokolit (NEK) prematüre bebeklerdeki önemli bir morbiditedir. NEK patogeneğinde enteral beslenme ile hipoksi-iskeminin rolü bilinmektedir. Bu çalışmada prematüre bebeklerde ilk enteral beslenme öncesi bakılan mezenterik doku oksijen saturasyon değerleri ile NEK gelişimi arasındaki olası ilişkinin araştırılması amaçlanmıştır.

GEREÇ ve YÖNTEM: Bu prospektif çalışmaya yenidoğan yoğun bakım ünitemizde yatarak tedavi gören gestasyon haftası ≤ 32 hafta olan 100 prematüre bebek alındı. İlk beslenmeye başlanmasına karar verildiğinde near infrared spektroskopisi (NIRS) ile beslenmeden önce ve sonrasında ilk 3 saat mezenterik doku oksijenizasyon ölçümü yapıldı. Hemodinamik anlamlı PDA'sı, hipotansiyonu, ciddi intraventriküler kanaması ve konjenital anomalisi olan hastalar çalışma dışı bırakıldı.

SONUÇLAR: Çalışmaya alınan olguların ortalama gestasyon yaşı 28.8 ± 2.1 , doğum ağırlığı 1215 ± 387 gram idi. Hastaların ortalama 2.4 ± 1.4 günde ve %91 oranında anne sütü ile beslenmeye başladılar. Toplam 12 olguda (evre 1:9, evre 2:2, evre 3:1 olgu) NEK geliştiği görüldü. NEK olan ve olmayan olguların demografik özellikler bakımından anlamlı farklılık saptanmadı. Anne sütü ve mama ile beslenme oranları da benzer idi. NEK gelişmeyen bebekler ile kıyaslandığında NEK gelişen olguların beslenme öncesi (56.1 ± 3.4 vs. 34 ± 8.8) ve sonrasındaki ilk saatte (47.4 ± 3.3 vs. 37.8 ± 10.9) mezenterik doku oksijen saturasyonunun anlamlı oranda düşük olduğu görüldü.

TARTIŞMA ve SONUÇ: Bu çalışma ile prematüre bebeklerde beslenmeden önceki ve beslenmeden sonraki ilk saat düşük mezenterik doku oksijenizasyon değerlerinin prematüre bebeklerde NEK gelişimini ön görebileceği gösterilmiştir.

PB84 – Yeni Doğan

Respiratuar Distres Sendromu Olan Prematüre Bebeklerde İlk 24 Saat Doku Oksijen Saturasyonları Patent Duktus Arteriozus Gelişimini Ön Görebilir Mi?

¹Hilal Özkan, ²Merih Çetinkaya, ¹Nilgün Köksal, ¹Bayram Ali Dorum, ²Burcu Cebeci

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

²Kanuni Süleyman Eğitim Araştırma Hastanesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi, İstanbul

GİRİŞ: Prematüre bebeklerde patent duktus arteriozus (PDA) sık görülen önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir. Hemodinamik anlamlı PDA olan bebeklerde serebral ve renal perfüzyonunun azalması ile ilişkili pulmoner kanama, intraventriküler kanama (IVH), nekrotizan enterokolit (NEK), bronkopulmoner displazi (BPD), ve ölüm oranlarında artış mevcuttur. Tanı ve tedavi ekokardiyografi (EKO) bulgularına dayalıdır. EKO'nun ilk 48-72 saatte yapılması önerilmektedir. Erken tanı için çeşitli belirteçler çalışılmış olsa da, rutin uygulamada yer almamaktadır. Bu çalışmada ilk 24 saatteki serebral, renal ve mezenterik doku oksijenizasyon saturasyon değişkenliklerinin hemodinamik anlamlı PDA'yı ön görmedeki yerinin araştırılması amaçlanmıştır.

GEREÇ ve YÖNTEM: Bu prospektif çalışmaya yenidoğan yoğun bakım ünitesine respiratuar distress sendromu tanısı ile yatırılan ≤ 32 GH ve/veya ≤ 1500 gram olan ÇDDA bebekler dahil edildi. Tüm bebeklerin near infrared spektroskopi ile serebral, renal ve mezenterik doku oksijen saturasyonları 24 saat süreyle monitörize edildi ve saatlik değerler kaydedildi. Tüm olgulara yaşamın 48-72.saatinde EKO yapıldı ve hemodinamik anlamlı PDA olan olgular değerlendirildi.

SONUÇLAR: Çalışmaya alınan 132 hastanın 81'inde (%61) tedavi gerektiren PDA saptandı. PDA olan ve olmayan olguların ortalama gestasyon hafta ve doğum ağırlıkları benzerdi. Yaşamın ilk 6 saati içerisindeki doku oksijen saturasyonları PDA olan ve olmayan olgularda farklılık göstermezken, 6. saatten itibaren mezenterik ve renal doku oksijen saturasyon değerlerinin PDA olan olgularda daha düşük seyrettiği ancak istatistiksel anlamlılığa ulaşmadığı saptandı.

TARTIŞMA ve SONUÇ: PDA prematüre bebeklerde önemli bir mortalite ve morbidite nedenidir. EKO yapılmadığı durumlarda, RDS'li prematüre bebeklerde yaşamın 6.saatinden itibaren azalmış mezenterik ve renal doku oksijen saturasyonlarının hemodinamik anlamlı PDA'nın saptanmasında rolü olabileceği gösterilmiştir.

Arnold Chiari Tip-2 Sendromu, Miyeloşizis ve Fetal Valproat Sendromlu Hastanın Hemşirelik Bakımı

¹Gülşah Çağla, ²Nihal Yılmaz, ³Nurcan Özyazıcıoğlu

¹Uludağ Üniversitesi SUAM, Yeni doğan Yoğun Bakım Ünitesi, Bursa

²Uludağ Üniversitesi SUAM, Kalp –Damar Cerrahi Yoğun Bakım Ünitesi, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi, Hemşirelik Bölümü, Bursa

GİRİŞ: Arnold-Chiari sendromu; omuriliğin bölünmesine ve çevreleyen yapıların vücut içerisine doğru gelişmesi yerine dışarı doğru geliştiği nörolojik bir durumdur. Bu durum genellikle myelomeningoselli hastalarda olur. Miyelomeningosel; vertebral kanalın herhangi bir bölgesinde dışa açılan kese bulunur. Meningeal kesede spinal sıvı, spinal kordun bir bölümü ve bölgedeki sinirler yer alır. FetalValproat Sendromu, fetüste sodyum valproat alınması sonucu gelişen tipik yüz görünümü, önemli veya hafif malformasyonlarla beliren bir sendromdur.

OLGU: 35 yaşındaki annenin 39 haftalık olan mekonyum boyalı doğan kız bebek 28/11/2016 tarihinde Yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatmıştır. Annenin özgeçmişinde epilepsi tedavisi nedeni ile 1x1 500mg sodyum valproat kullandığı ve 2004'ten beri nöbet geçirmediği mevcuttur. Anne ile baba arasında akraba evliliği yoktur. Olgunun vücut ağırlığı 2010 gram(10-50p), boy uzunluğu 44cm(<3p), baş çevresi 32cm (3-10p)'dir. Fiziksel muayenesinde Mikrosefali, Spinabifida, Mikrognati, Retrognati, Hipertelorizm bulguları mevcuttur. Hastanın anomaliusg'sinde lumbosakral bölgede spinabifida ve bu defektten cilt altı yumuşak dokuya uzanan meningomyelosel lekesi görülmektedir. Posteriorfossa sığlaşmıştır.

SONUÇ ve TARTIŞMA: Arnold Chiari sendromu tip-2, FetalValproat Sendromu, miyeloşizis tanısıyla izlediğimiz olgunun hemşirelik bakım sonuçları ve hemşirelik girişimleri Gordon'un Fonksiyonel Sağlık Örüntüleri doğrultusunda ele alınmıştır. Beslenme örüntüsünde; hasta 20 cc mama ile beslenmeye başlanmış, iki gün içinde 60 cc, ilerleyen günlerde 70 cc'ye kadar çıkmıştır. Boşaltım örüntüsünde; hastanın nörojenik mesanesi olduğu tespit edilmiş ve hastaya mesane sondası takılması uygun görülmüştür ve hasta halen idrar sondası ile takip edilmektedir. Aktivite ve egzersiz örüntüsünde; düşmeleri önlemek için bebek kuvöze alınmış, kuvöz fren ve kapakları kapatılmıştır. Uyku ve dinlenme örüntüsünde; çevresel uyaranlar azaltıldı, hastanın kuvözünün üzeri örtü ile kapatılarak ışıktan rahatsız olması engellendi. Rol ve ilişki örüntüsünde; Hasta halen yenidoğan yoğun bakım ünitesinde kuvözde yattığı ve yakından gözlendiği için ebeveyn ile bebek ilişkisi henüz başlatılamadı. Aileye ihtiyaçları doğrultusunda danışmanlık hizmeti verildi. Nöral tüp defektlerinde hemşirelik bakımı oldukça önemlidir. Bu çalışmada nöral tüp defekti olan hasta olgu sunumunda hemşirelik bakımına ilişkin, hemşirelik sürecinin aşamaları incelenmiş, hemşirelik girişimlerinin önemine ve gerekliliğine dikkat çekilmesi amaçlanmıştır.

İNDEKS

A

Abdulkahim Güneş	79, 109
Abdullah Akçil	93
Abdurrahman Cahid Örengül	38
Adalet Meral Güneş	41, 72, 93, 95, 96, 98, 100, 102, 105, 119
Ahmet Bolat	107
Ali Gül	52
Alper Han Çebi	43
Alper Tunga Özbek	115
Arif Gürpınar	145
Arife Albayrak	103
Arife Özer	79, 80, 81, 82, 83, 84
Arzu Çırpan Kantarcıoğlu	102
Ayfer Meydan	74, 75, 77
Ayhan Abacı	66
Ayhan Bilgiç	47
Ayla Kaçar	143
Aylin Bican Demir	124

B

Balahan Makay	40, 140, 141, 142, 143
Bartu Sarısözen	35
Başak Ceylan Demirbaş	60
Bayram Ali Dorum	144, 145, 146, 147, 148, 149, 150, 152, 153
Begüm Barış	121
Bergen Genç	120
Betül Aksoy	139
Betül Altay	82, 126, 128
Betül Sevinir	35, 36, 132, 133, 134
Birol Baytan	41, 72, 93, 95, 96, 98, 100, 102, 105, 119
Bülent Ediz	50
Burcu Cebeci	53, 153
Burcu Menekşe	148, 149

C

Canan Şule Ünsal Karkıner	78
Cansu Çetin Şentürk	78
Cansu Turan	69
Cengiz Gökhan Orcan	148
Ceyhun Açı	138, 139, 142
Çiğdem Ecevit	140, 141
Çişem Dilbaz Akyüz	135

D

Demet Can	58, 78, 85
Derya Altay	52
Dilek Kumaz	53

E

Ebru Kazancı	53
Edanur Yeşil	79, 80, 81, 82, 83, 84
Elanur Korucu	103
Elif Söbü	63, 64, 68, 69, 70, 71
Emel Sarı Gökten	48
Emre Aşut	150
Emre Gürbüz	110, 111
Enes Turan	106, 137
Erbil Ünsal	40, 142, 143
Erdal Eren ...	63, 64, 66, 68, 69, 70, 71
Erdem Öztürk	134
Eren Altun	85
Ergün Çil	109, 110, 111, 112, 114, 115, 116
Esra Koçyiğit	92
Esra Toprak Kanık	78

F

Fahrettin Uysal	61, 109, 110, 111, 112, 114, 115, 116, 145, 146
Fatih Battal	108
Fatma Kocael	76
Fatma Seyrek	97

13. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Fatma Sılan.....	121
Figen Doran	49
Fulya Puyan	130, 131
Funda Aydemir ..	89, 96, 126, 128, 136

G

Gizem Ezgi Şen	70, 91
Gökhan Büyükkale	53
Gökhan Ocakoğlu	34
Gökhan Tümgör.....	49
Gönül Çatlı	66
Gülce Baranlı.....	58, 85
Gülce Yörük	80, 118
Gülcihan Özek	38
Gülşah Çağla.....	117, 154
Gülşah Kalay.....	36, 123
Gülşah Parlakay	134
Gülşah Taş.....	133, 134
Gülşen Vurur	108
Gülsün Özlem Ay Sert	64, 84

H

H.Ayşegül Otuzbir	52
Hakan Aylanç	48, 108
Hakan Baydur.....	66
Hakan Küçüker	100, 112
Halil Sağlam .	45, 68, 69, 71, 118, 119, 120
Hamdi Cihan Emeksiz	43, 87
Hikmet Tekin Nacaroğlu.....	78
Hilal Özkan... ..	144, 145, 146, 147, 148, 149, 150, 152, 153
Hüsne Tuba Deniz	116

I

İlknur Ucuş	38
İnci Batun.....	49
Irmak Tanel Şanbel	147
Işık Şenkaya Sıgnak.....	112

K

Kaan Demirören	91
Kübra Koroğlu	133, 134

M

M. Hamza Halil Toprak	61, 109
M. Kızılkaya	109
Macit Gülten	89
Mehmet Ağın.....	49
Mehmet Erdem Uzun	48
Mehmet Okan.....	105
Mehmet Sait Okan ..	54, 122, 123, 124, 125, 126, 128, 129
Mehtap Ertekin	36, 93, 100, 132
Melahat Dirican	50
Melih Kaan Sözmen.....	66
Melike Ayaz.....	87
Melike Kurtuluş Çokboz.....	58, 85
Melike Sezgin Evim.	41, 72, 93, 95, 96, 98, 100, 102, 105, 119
Melis Şahmaran.....	78
Merih Çetinkaya.....	53, 153
Mete Han Kızılkaya	110, 111, 112, 114, 115, 116
Metin Demirkaya	35, 36, 132, 133, 134
Müge Ünlü	130
Muhammet Hamza Halil Toprak	76, 110, 111, 112, 114, 115, 116
Muhittin Bodur	54, 122, 123, 124, 125, 126, 128, 129
Murat Çakır	43
Mustafa Hacimustafaoğlu	79, 80, 81, 82, 83, 84, 133
Muzaffer Coşkun	82

N

N.Ülkü Şahin	52, 56, 89, 90, 91, 92
Nazan Kaymaz	48, 108, 121, 135
Nergiz Öner.....	38

Nesrin Gülez	141, 142
Nesrin Özdiñ Kızılay.....	50, 74, 75, 77
Nihal Yılmaz	117, 154
Nihat Sapan.....	34, 60, 61, 62
Nilay Tıđrak	95
Nilgün Köksal..	50, 144, 145, 146, 147, 148, 149, 150, 152, 153
Nilüfer Ülkü Şahin.....	100
Nuray Aydın Çiğerdelen	74, 75, 77
Nuray Kurt	119, 129, 133, 134
Nurcan Özyazıcıođlu.....	103, 117, 154
Nurten Kahraman Akyel ...	81, 126, 128

O

Okan Akacı..	50, 63, 72, 74, 75, 76, 77, 90
Ömer Hınç Yılmaz	90
Ömer Tarım	63, 64, 68, 69, 70, 71
Onur Yıldız	121
Orçun Oral.....	114
Osman Dönmez	50, 63, 72, 74, 75, 76, 77, 90
Özge Altuğ Gücenmez	40, 138, 139, 142, 143
Özge Sağlam	53
Özge Yılmaz	131
Özgecan Demirbaş..	63, 64, 68, 69, 70, 71
Özlem Bađ.....	140, 141
Özlem Bilgiç.....	47
Özlem Kemer.....	58, 85
Özlem M. Bostan.....	109
Özlem Mehtap Bostan...	110, 111, 112, 114, 115, 116
Özlem Ünlügedik	146

P

Pınar Kudretođlu	62, 122
------------------------	---------

R

Rabia Tütüncü Toker	54, 105, 122, 123, 124, 125, 126, 128, 129
---------------------------	---

S

S. Nilay Tıđrak	61
Şahika Baysun.....	59
Şahin Erdöl.....	45, 118, 119, 120, 148
Şahin Kalkan	53
Sait Karaman.....	78
Salih Çađrı Çakır.....	148, 149
Sara Şebnem Kılıç Gültekin....	136, 137
Seda Yılmaz Semerci	53
Sefa Sađ	87
Selçuk Yazıcı.....	58, 85
Semiha Bahçeci Erdem.....	78
Semine Özdemir	49
Şenol Çitli.....	43
Serpil Korkmaz.....	72
Seval Nayman	72, 83
Sevil Dorum.....	45, 118, 119, 120, 148
Şevket Erbil Ünsal.....	138, 139
Seyithan Özaydın.....	53
Sezer Acar	66
Sezin Aşık Akman	58, 85
Sibel Cevizci.....	108
Sıdika Gizem Erdal.....	76, 105
Solmaz Çelebi...	35, 79, 80, 81, 82, 83, 84, 132, 133, 149
Soner Güneş	58
Şükrü Çekiç ..	34, 60, 61, 62, 106, 133, 136, 137
Şule Yıldırım.....	108
Sümeyra Dođan	130, 131
Sümeyye Ertek.....	93, 125, 132

T

Taner Özgür	52, 56, 89, 90, 91, 92, 100
-------------------	--------------------------------

13. Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Tanju B. Özkan . 52, 56, 89, 90, 91, 92,
100

Teslime Ersoy Kuzucu..... 41, 72

Tuba Eren 97, 130, 131

U

Uğur Yakut..... 81, 90

Ulaş Emre Akbulut 43, 87

Ulviye Yalçinkaya..... 35

Ümmühan Çay..... 87

Utku Aygüneş 35, 36, 132, 133, 134

V

Vahdet Görmez 38

Y

Yakup Canıtez..... 34, 60, 61, 62

Yasemin Denkboy..... 136

Yasemin Denkboy Öngen 145

Yasin Karalı..... 60, 62, 133, 136, 137

Yasin Karalı,..... 61

Z

Zafer Arslan 59

Zeynep Gözal..... 98

Zeynep Yazıcı 35, 132

Notlar

[illegible]