



17. ULUSAL ULUDAĞ PEDIATRİ KIŞ KONGRESİ

13-14 Mart 2021

Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı



KONUŞMA ÖZETLERİ VE BİLDİRİLER



Başkan
Prof. Dr. Nihat SAPAN

Başkan Yardımcısı
Prof. Dr. Tanju ÖZKAN

Kongre Sekreteri
Prof. Dr. Osman DÖNMEZ



www.uludagpediatri.org

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Değerli Meslektaşlarımız,

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi'nin 13 - 14 Mart 2021 tarihleri arasında online olarak sizlerin değerli katılım ve katkıları ile düzenledik.

Bu yıl da yine pediatriinin çeşitli dallarındaki gelişmeleri, ülkemizin seçkin üniversitelerinin tıp fakültelerinden çok değerli bilim insanları ile birlikte paylaştık. Sizlere doyurucu bir bilimsel program sunabilmenin mutluluğu içindeyiz.

Geleneksel hale gelen ve her yıl önemli sayıda katılımcı ile gerçekleştirdiğimiz kongremizin, ülkemizin geniş katılım sağlanan büyük kongreleri arasında yer alması bizi daha çok heyecanlandırmakta ve sorumluluğumuzu arttırmaktadır.

Uludağ Pediatri Kış Kongresinde bu yıl pediatriinin çeşitli dallarını içeren konularda sizlerin de önerileri dikkate alınarak hazırlanmış panel, konferans, serbest bildiri ve interaktif oturumlar yer almıştır. Özgün ve orijinal çalışmalarınızı sunduğunuz için çok teşekkür ederiz.

Bir sonraki kongremizde buluşmak üzere sağlıklı günler diler, saygılar sunarız.

Prof. Dr. Nihat Sapan

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi Başkanı

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

İçindekiler

KURULLAR.....	4
BİLİMSEL PROGRAM	6
KONUŞMA ÖZETLERİ VE BİLDİRİLER	13
SÖZEL BİLDİRİLER.....	43
POSTER BİLDİRİLER	127

KURULLAR

KONGRE BAŞKANI

Dr. Nihat Sapan

KONGRE BAŞKAN YARDIMCISI

Dr. Tanju Özkan

KONGRE SEKRETERİ

Dr. Osman Dönmez

KONGRE DÜZENLEME KURULU ÜYELERİ

Dr. Nilgün Köksal (ÇSH Anabilim Dalı Başkanı)

Dr. Betül Sevinir

Dr. Mehmet Okan

Dr. Ömer Tarım

Dr. Ergün Çil

Dr. Mustafa Hacımustafaoğlu

Dr. Adalet M. Güneş

Dr. Şebnem Kılıç

Dr. Özlem Bostan

Dr. Solmaz Çelebi

Dr. Birol Baytan

Dr. Halil Sağlam

Dr. Hilal Özkan

Dr. Erdal Eren

Dr. Yakup Canitez

Dr. Melike Sezgin Evim

Dr. Şahin Erdöl

Doç. Dr. Çağlar Ödek

Dr. Fahrettin Uysal

Dr. Taner Özgür

KONGRE BİLİMSEL KURULU

Prof.Dr. Nihat Sapan
Prof.Dr. Tanju Özkan
Prof.Dr. Osman Dönmez
Prof.Dr. Nilgün Köksal
Prof. Dr. Cezmi Akdiş
Prof. Dr. Mübeccel Akdiş
Prof. Dr. Flavia Indrio
Doç. Dr. Nevzat Çizmeci
Prof.Dr. Birol Baytan
Prof.Dr. Özlem Bostan
Prof.Dr. Solmaz Çelebi
Prof. Dr.Merih Çetinkaya
Prof.Dr. Haluk Çokuğraş
Prof.Dr. Fügen Çullu Çokuğraş
Prof.Dr. Murat Duman
Prof.Dr. Ünsal Günay
Prof.Dr. Adalet Meral Güneş
Prof.Dr. Mustafa Hacimustafaoğlu
Prof.Dr. Koray Harmancı
Prof.Dr. İbrahim Ildırım
Prof.Dr. Ateş Kara
Prof.Dr. Tanıl Kendirli
Prof.Dr. Şebnem Kılıç
Prof.Dr. Abdülkadir Koçak
Prof.Dr. Mehmet Okan

Prof.Dr. Betül Orhaner
Prof.Dr. Turgut Özeke
Prof.Dr. Hilal Özkan
Prof.Dr. Halil Sağlam
Prof.Dr. Zeynep Tamay
Prof.Dr. Ömer Tarım
Prof.Dr. Neslihan Tekin
Prof.Dr. Raşit Vural Yağcı
Doç.Dr. Ömer Faruk Beşer
Doç.Dr. Yakup Canitez
Doç.Dr. Pelin Doğan
Doç.Dr. Şahin Erdöl
Doç.Dr. Erdal Eren
Doç.Dr. Melike Sezgin Evim
Doç.Dr. İpek Güney Varal
Doç.Dr. Nevin Hatipoğlu
Doç.Dr. Ömer Kılıç
Doç.Dr. Çağlar Ödek
Doç.Dr. Yekta Öncel
Doç.Dr. Ahmet Kağan Özkaya
Dr. Öğr. Üyesi Muhittin Bodur
Dr. Öğr. Üyesi Benhur Şirvan Çetin

*Alfabetik olarak soyisim sırasına göre dizilmiştir.

BİLİMSEL PROGRAM

Açılış Töreni

Tarih: 13.03.2021 **Saat:** 09:00-09:30 **Salon:** Salon A

Konuşmacılar:

Prof.Dr. Nihat Sapan
Prof.Dr. Nilgün Köksal
Prof.Dr. Tanju Özkan
Prof.Dr. Osman Dönmez

ATOPIK DERMATİT (PROF.DR. ABDÜLKADİR KOÇAK OTURUMU)

Tarih: 13.03.2021 **Saat:** 09:30-10:30 **Salon:** Salon A

Oturum Başkanları: Prof.Dr. Nihat Sapan, Prof.Dr. Abdülkadir Koçak

Konu ve Konuşmacılar:

Prof. Dr. Abdülkadir Koçak Özgeçmişi
Prof.Dr. Koray Harmancı
Çocuklarda Atopik Dermatitte Yeni Gelişmeler
Prof.Dr. Koray Harmancı

SÖZEL BİLDİRİ OTURUMU-1

Tarih: 13.03.2021 **Saat:** 09:30-10:30 **Salon:** Salon B

Oturum Başkanları: Prof.Dr. Ömer Tarım, Doç.Dr. Erdal Eren

Konu ve Konuşmacılar:

- 1- Ondokuz Mayıs Üniversitesi Hastanesi Çocuk Psikiyatrisi Polikliniğine Başvuran Yeme Bozukluğu Tanılı Hastaların Demografik ve Klinik Özellikleri: Retrospektif Bir Çalışma**
Dr. Fatma Karamustafa
- 2- Obez veya Fazla Kilolu Ergenlerde Akıllı Telefon ve İnternet Kullanımı**
Dr. Yaşar Durmaz
- 3- Obez Çocuk ve Adolesanlarda Metabolik Riskin Belirlenmesinde Triponderal Kitle İndeksi**
Dr. Aslıhan Araslı Yılmaz
- 4- Kocaeli İli Geneli Okulların Beslenme ve Egzersiz İmkanlarının Değerlendirilmesi**
Dr. Sefa KAZANCI
- 5- Leuprolide Asetat Tedavisi Tamamlanmış Santral Puberte Prekoks Tanılı Kız Olgularda Büyümenin Değerlendirilmesi**
Dr. Zeynep Donbakçlı
- 6- Tip 1 Diabetes Mellitus Osteoporozliliği ve Etki Eden Parametrelerin Araştırılması**
Dr. Nilüfer Ülkü Şahin
- 7- COVID-19 Pandemisi Tip 1 Diyabet Tanısında Neleri Değiştirdi?**
Dr. Kadriye Cansu Şahin
- 8- Turner Sendromlu Vakaların Klinik Özellikleri: Tek Merkez Deneyimi**
Dr. Özlem Kara
- 9- Pandemi Döneminde Çocuk Endokrinoloji Kliniği Uzaktan Hastalılığı (Teletıp) Deneyimimiz**
Dr. Yasemin Denkboy Öngen

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

SÖZEL BİLDİRİ OTURUMU-2

Tarih: 13.03.2021 **Saat:** 09:30-10:30 **Salon:** Salon C

Oturum Başkanları: Prof.Dr. Betül Orhaner, Prof.Dr. Tanju Özkan

Konu ve Konuşmacılar:

1- Çölyak Hastalarımızın Klinik Tiplerine Göre Değerlendirilmesi

Dr. Hanife Ayşegül Arsoy

2- COVID-19 Tanılı Çocuk Hastalarda Anormal Karaciğer Fonksiyon Testlerinin Değerlendirilmesi

Dr. Fatma Demirbaş

3- Çocuklarda Çölyak Hastalığı Tanı Anında Kemik Mineral Yoğunluğunu Etkileyen Faktörler

Dr. Fatma İlknur Varol

4- Talasemi Major Tanısıyla Takip Edilen Hastalarda DemirŞelatörü Olarak Kullanılan Deferasiroks İle Deferoksamin'in Etki ve Yan Etkilerinin Karşılaştırılması

Dr. Gülhan Tunca Şahin

5- Çocukluk Çağında Lösemi Gelişiminde Etkili Faktörler

Dr. Bergen Yavuz

6- Çocuk Hematoloji Kliniği ve Polikliniğinde Tedavi Gören Hastaların Kateter Komplikasyonlarının Retrospektif İncelenmesi

Dr. Gülce Yörük

7- Pediatrik Onkoloji Hastalarında Covid-19 Seyri: Tek Merkez Deneyimi

Dr. Melek Erdem

8- Vitamin B12 Eksikliği Olan Çocuk Hastalarda Böbrek Fonksiyonlarının Değerlendirilmesi

Dr. Nuran Belder

COVID-19 PANDEMİSİNDE GÜNCEL İMMÜNOLOJİ-ALLERJİ

Tarih: 13.03.2021 **Saat:** 11:00-12:00 **Salon:** Salon A

Oturum Başkanları: Prof.Dr. Nihat Sapan, Prof.Dr.Şebnem Kılıç

Konu ve Konuşmacılar:

COVID-19 İmmunolojisi, Patogenezi ve Ağır Hastalık Risk Faktörleri

Prof.Dr. Cezmi Akdış

B Hücreler ile İlgili Yeni Buluşlar

Prof.Dr. Mübeccel Akdış

UYDU SEMPOZYUM - 1 / NUTRICIA

Tarih: 13.03.2021 **Saat:** 13:00-14:00 **Salon:** Salon A

Oturum Başkanı: Prof.Dr. Fügen Çullu Çokuğraş

Konu ve Konuşmacılar:

Süt Çocukluğu Döneminde Fonksiyonel Sindirim Sistemi Hastalıkları ve Beslenme

Prof.Dr. Fügen Çullu Çokuğraş

Süt Çocukluğu Döneminde Fonksiyonel Sindirim Sistemi Hastalıkları ve Beslenme

Doç.Dr. Ömer Faruk Beşer

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

UYDU SEMPOZYUM – 2 / VEM İLAÇ

Tarih: 13.03.2021 **Saat:** 14:15-15:15 **Salon:** Salon A

Oturum Başkanı: Prof.Dr. Nihat Sapan

Konu ve Konuşmacılar:

Astım Tedavisinde Nebül Uygulamaları, COVID-19 Pandemisinde Astımlı Çocuk

Prof.Dr. Haluk Çokuğraş

Anafilakside Otoenjektörlerin Yeri

Prof.Dr. Zeynep Tamay

BEBEK BESLENMESİ

Tarih: 13.03.2021 **Saat:** 15:30-16:30 **Salon:** Salon A

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

Konu ve Konuşmacılar:

Tamamlayıcı Beslenmede Yapılan Yanlışlar

Prof.Dr. Raşit Vural Yağcı

SÖZEL BİLDİRİ OTURUMU-3

Tarih: 13.03.2021 **Saat:** 15:30-16:30 **Salon:** Salon B

Oturum Başkanları: Prof.Dr. Özlem Bostan, Doç.Dr. Çiğdem Ödek

Konu ve Konuşmacılar:

1- COVID-19 Pandemisi Karantina Döneminde Çocuk Acile Bâvuran Zehirlenme Vakalarının Demografik Özelliklerinin İncelenmesi

Dr. Hacer Efnan Melek Arsoy

2- Çocuk ve Ergen Psikiyatri Olgularında Aritmi Sıklığının Araştırılması

Dr. Hasan Türkmen

3- Eksternal Loop Recorder (Döngü Kaydedici) Sonuçlarımız

Dr. Tuğberk Akça

4- Masif Perikardiyal Efüzyon ve Tamponadlı Hastaların Retrospektif İncelenmesi: Tek Merkez, 2 Yıllık Deneyim

Dr. Dilek Giray

5- Çocukluk Çağı İdiyopatik Tekrarlayan Perikardit'te Tedavi Yaklaşımı

Dr. Ulaş Akçay

6- Prenatal Dönemde Fetal Ekokardiyografi ile Doğumsal Kalp Hastalıkları ve Fetal Disritmilerin Değerlendirilmesi ve Postnatal Sonuçlar ile Karşılaştırılması: 10 Yıllık Tek Merkezli Retrospektif Araştırma

Dr. Gizem Ezgi Şen

UYDU SEMPOZYUM – 3 / ABDİ İBRAHİM

Tarih: 13.03.2021 **Saat:** 16:45-17:45 **Salon:** Salon A

Oturum Başkanı: Prof.Dr. Solmaz Çelebi

Konu ve Konuşmacı:

Viral Enfeksiyon Yanıtına Destekli Güç

Prof.Dr. Ateş Kara

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

YENİDOĞAN OTURUMU

Tarih: 13.03.2021 **Saat:** 18:00-19:00 **Salon:** Salon A

Oturum Başkanları: Prof.Dr. Nilgün Köksal, Prof. Dr. Merih Çetinkaya

Konu ve Konuşmacılar:

Nekrotizan Enterokolit Tanı, Tedavi ve Korunma Rehberi

Prof.Dr. Hilal Özkan

Germinal Matriks Kanaması-Intraventriküler Kanama ve Komplikasyonlarının Tanı ve Yönetimi Rehberi

Doç.Dr. Nevzat Çizmeci

SÖZEL BİLDİRİ OTURUMU-4

Tarih: 13.03.2021 **Saat:** 18:00-19:00 **Salon:** Salon B

Oturum Başkanları: Prof.Dr. Halil Sağlam, Doç.Dr. Şahin Erdöl

Konu ve Konuşmacılar:

1- Kolestaz Etyolojisinde Akılda Bulundurulması Gereken Bir Hastalık Grubu: Doğumsal Metabolik Hastalıklar

Dr. Asburçe Olguç

2- Glikojen Depo Hastalarında Büyümenin Değerlendirilmesi

Dr. Ayşe Ergül Bozacı

3- Yenidogan Tarama Programı ile Tanı Alan Biyotinidaz Eksikliği Hastalarının Klinik ve Laboratuvar Özellikleri

Dr. Sevil Dorum

4- Mukopolisakkaridoz Olgularının Değerlendirilmesi: Tek Merkez Tecrübesi

Dr. Hüseyin Bağcı

5- Sfingolipidoz Tanısıyla İzlediğimiz Olguların Değerlendirilmesi -Tek Merkez Deneyimi

Dr. Tuğba Akbey Koçak

SÖZEL BİLDİRİ OTURUMU-5

Tarih: 13.03.2021 **Saat:** 18:00-19:00 **Salon:** Salon C

Oturum Başkanları: Prof.Dr. Mehmet Okan, Dr. Öğr. Üyesi Muhittin Bodur

Konu ve Konuşmacılar:

1- Erken-Başlangıçlı Epileptik Ensefalopati Tanılı 153 Olguda Gen Paneli Analizleri

Dr. Deniz Sünnetçi Akkoyunlu

2- Serebral Palsili Çocuklarda Gövde Kontrolü ile Yaşam Kalitesi Arasındaki İlişkinin İncelenmesi: Pilot Çalışma

Dr. Melike Akdam

3- Çocuk Nöroloji Polikliniğine Konuşma Bozukluğu Nedeniyle Yönlendirilen 94 Olgunun Değerlendirilmesi

Dr. Özge Dedeoğlu

4- Distoni Kliniği ile Takipli 40 Olgunun Klinik Ve Genetik Bulgularının Değerlendirilmesi

Dr. Safiye Güneş Sağır

5- Çocukluk Çağının Sentrot temporal Dikenli Epilepsili Olgularında Dikkat Eksikliği Hiperaktivite Bozukluğu: Elektroklinik İlişki

Dr. Seda Karıncı

6- Kliniğimizde Metakromatik Lökodistrofi Tanısıyla İzlenen Hastaların Değerlendirilmesi

Dr. Şeyma Nur Karataş

7- Nörofibromatozis Tip 1 Tanılı Olgularımızın Değerlendirilmesi

Dr. Abdullah Hakan Özmen

8- COVID-19 Tanısı Alan Çocuklarda Serum S100B Düzeyi

Dr. Betül Dünya

9- Serebral Palsili Hastalarımızın Klinik Özelliklerinin Artırılması

Dr. Öğr. Üyesi Muhittin Bodur

10- Covid Pandemisinde Başarıyla Çocuklarda Yeni Bir Kırmızı Bayrak

Dr. Ayşegül Danış

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

ÇOCUKLUK ÇAĞI KONVÜZYONLARI (PROF.DR. MEHMET OKAN OTURUMU)

Tarih: 14.03.2021 **Saat:** 09:00-10:00 **Salon:** Salon A

Oturum Başkanları: Prof.Dr. Nâgün Köksal, Prof.Dr. Mehmet Okan

Konu ve Konuşmacılar:

Prof.Dr. Mehmet Okan Özgeçmiş

Dr. Öğr. Üyesi Muhittin Bodur

Konvüzyonla Gelen Çocuk

Prof.Dr. Mehmet Okan

SÖZEL BİLDİRİ OTURUMU-6

Tarih: 14.03.2021 **Saat:** 09:00-10:00 **Salon:** Salon B

Oturum Başkanları: Doç.Dr. İpek Güney Varal, Doç.Dr. Pelin Döğen

Konu ve Konuşmacılar:

1- Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde Uygulanan Girişimsel İşlemlerde Kullanılan Farklı Antiseptik Solüsyonun Etkinlik Ve Yan Etkiler Açısından Karşılaştırılması

Dr. Hakan Küçük

2- Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitelerinde Çalışan Hemşirelerin Yenidoğan Cilt Bakımı Konusundaki Tutum Ve Uygulamaları

Dr. Salih Çağrı Çakır

3- Trakeo-özağial Fistül Olgularında Mortaliteye Etki Eden Faktörler Ve Mortalite Risk Skorlama Sistemlerinin Retrospektif Karşılaştırılması

Dr. Fatma Kocaeli

SÖZEL BİLDİRİ OTURUMU-7

Tarih: 14.03.2021 **Saat:** 09:00-10:00 **Salon:** Salon C

Oturum Başkanları: Prof.Dr. Abdülkadir Koçak, Prof.Dr. Koray Harmancı

Konu ve Konuşmacılar:

1- Balık Alerjili Çocuklar Farklı Balıkları Tüketebilir Mi?

Dr. Ezgi Topyıldız

2- Çocuklarda Mevsimsel Alerjik Konjonktivit Oküler Bozukluğa Neden Olur Mu?

Dr. Bediz Özen

3- Besin Proteinilişkili Proktokolit (BİRAP) Olgularının Klinik Ve Laboratuvar Özellikleri: Tek Merkez Deneyimi

Dr. Murat Cansever

4- Yumurta Alerjisi Tanısıyla İzlenen Çocukların Klinik ve Laboratuvar Özellikleri

Dr. Nürşen Çöğerci Günaydın

5- Subkutan Akarimmünoterapisinde Lokal Ve Sistemik Reaksiyonların Değerlendirilmesi

Dr. Zuhal Karalı

6- Astım Tanılı 10-18 Yaş Grubu Çocuklarda Alternaria Duyarlılığının Araştırılması

Dr. Yakup Canitez

7- Yumurta Alerjili Çocuklarda Kızamık-Kızamıkçık Kabakulak ya da İnfluenza Uygulamaları: Üçüncü Düzey Merkez Deneyimi

Dr. Ayşe Süleyman

8- Plantago Lanceolata Duyarlılığı Olan Olguların İncelenmesi

Dr. Şükrü Çekiç

9- Polen İmmünoterapisinde Lokal ve Sistemik Reaksiyonların Değerlendirilmesi

Dr. Fatih Çiçek

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

BÜYÜME VE PUBERTE SORUNLARI

Tarih: 14.03.2021 **Saat:** 10:15-11:15 **Salon:** Salon A

Oturum Başkanı: Prof.Dr. Halil Sağlam

Konu ve Konuşmacılar:

Büyüme Hormonu Eksikliği; Doğru Bilinen Yanlışlar

Prof.Dr. Ömer Tarım

Erken Puberte; Ne Zaman Endişelenmeli?

Doç.Dr. Erdal Eren

ÇOCUK HEMATOLOJİ

Tarih: 14.03.2021 **Saat:** 10:15-11:15 **Salon:** Salon B

Oturum Başkanları: Prof.Dr. Adalet Meral Güneş, Doç.Dr. Melike Sezgin Evim

Konu ve Konuşmacı:

Covid' de Hematolojik Bulgular

Prof.Dr. Birol Baytan

UYDU SEMPOZYUM – 4 / NESTLE

Tarih: 14.03.2021 **Saat:** 11:30-12:30 **Salon:** Salon A

Oturum Başkanı: Prof.Dr. Neslihan Tekin

Konu ve Konuşmacı:

Bebek Beslenmesinde Probiyotiklerin Faydaları

Prof. Dr. Flavio Indrio

ÇOCUKTA COVID-19

Tarih: 14.03.2021 **Saat:** 13:30-14:30 **Salon:** Salon A

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

Konu ve Konuşmacıları:

Çocukta COVID-19; Klinik Tanı ve Yönetim

Doç.Dr. Ömer Kılıç

Çocukta COVID-19 Geç Komplikasyonlar (MIS-C ve Kawasaki) Klinik, Tanı ve Yönetim

Doç.Dr. Nevin Hatipoğlu

SÖZEL BİLDİRİ OTURUMU-8

Tarih: 14.03.2021 **Saat:** 13:30-14:30 **Salon:** Salon B

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

Konu ve Konuşmacıları:

1- Diyarbakır Bölgesi Juvenil İdiyopatik Artrit Hastalığında Alt Tip Dağılımı ve Eşlik Eden Üveit Sıklığının Değerlendirilmesi

Dr. Deniz Gezgün Yıldırım

2- Juvenil İdiyopatik Artrit Tanılı Olguların Değerlendirilmesi

Dr. Funda Aydemir

3- Heliotropik Doküntüyle Ortaya Çıkan MIS-C: Olgu Sunumu

Dr. Mert Uçar

4- Juvenil Üveitler: 3. Basamak Deneyimi

Dr. Saadet Nilay Tığrak

5- Pfapa Sendromu Tanısında Rutin Kan Parametrelerinin Tanısal Değerinin Araştırılması

Dr. Hakan Onur

6- Bir Yaş Altı Sağlıklı Bebeklerde Spot İdrarda Kalsiyum/kreatinin Oranı

Dr. Abdülkerim Korkmaz

7- Çocukluk Çağında Üreteropelvik Bileşke Darlığına Yaklaşım

Dr. Berfin Uysal

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

UYDU SEMPOZYUM – 5 / NUTRICIA

Tarih: 14.03.2021 **Saat:** 14:45-15:45 **Salon:** Salon A

Oturum Başkanı: Prof.Dr. Nilgün Köksal

Konu ve Konuşmacılar:

Prematüre Bebeklerde Beslenme ve Anne Sütü Zenginleştirilmesi
Doç.Dr. Yekta Öncel

PEDİATRİK SEPSİSTE GÜNCEL YAKLAŞIMLAR

Tarih: 14.03.2021 **Saat:** 16:00-17:00 **Salon:** Salon A

Oturum Başkanları: Prof.Dr. Murat Duman, Prof.Dr. Tanıl Kendirli

Konu ve Konuşmacılar:

Çocuk Acil Serviste
Doç.Dr. Ahmet Kağan Özkaya
Çocuk Yoğun Bakımda
Doç.Dr. Çağlar Ödek

ÇOCUK METABOLİZMA KALITSAL METABOLİK HASTALIKLARA YAKLAŞIM

Tarih: 14.03.2021 **Saat:** 16:00-17:00 **Salon:** Salon B

Oturum Başkanı: Prof.Dr. Halil Sağlam

Konu ve Konuşmacılar:

Metabolik Acillere Yaklaşım
Doç.Dr. Şahin Erdöl

AKILCI İLAÇ KULLANIMI OTURUMU

Tarih: 14.03.2021 **Saat:** 17:15-18:15 **Salon:** Salon A

Oturum Başkanı: Prof.Dr. Ünsal Günay

Konu ve Konuşmacılar:

Allerjide Akılcıİlaç Kullanımı
Doç.Dr. Yakup Canitez

SÖZEL BİLDİRİ OTURUMU-9

Tarih: 14.03.2021 **Saat:** 17:15-18:15 **Salon:** Salon B

Oturum Başkanları: Prof.Dr. Mustafa Hacımustafaoğlu, Dr. Öğr. Üyesi Benhur Şirvan Çetin

Konu ve Konuşmacılar:

- 1- Bursa Uludağ Üniversitesi Çocuk Yoğun Bakım ve Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitelerindeki Sağlık Bakımı İlişkili Enfeksiyonların Kıyaslamalı Olarak Değerlendirilmesi: Yedi Yıllık Retrospektif Çalışma
Dr. Zeynep Öztaşlı
- 2- Hastanede Yatırılarak Takip Edilen Covid-19 Tanılı 45 Çocuk Hastanın Epidemiyolojik Ve Klinik Özellikleri: Tek Merkez Deneyimi
Dr. Fuat Laloğlu
- 3- Birinci Basamakta Çocuklara Yazılan Antibiyotik Dışındaki Sistemik Antiinfektiflerin Araştırılması
Dr. N. İpek Kırınır
- 4- Akut Bakteriyel Ve Viral Gastroenterit Tanısı Konulan Hastalarda Kan Prokalsitonin Düzeylerinin Karşılaştırılması
Dr. Burçe Emine Dörtkardesler
- 5- Akut Gastroenteritli Çocuklarda Rotavirüs ve Adenovirüs Sıklığının Değerlendirilmesi: Tek Merkez Deneyimi
Dr. Hakan Onur

KAPANIŞ OTURUMU

Tarih: 14.03.2021 **Saat:** 18:15-18:30 **Salon:** Salon A

Oturum Başkanları: Prof.Dr. Nihat Sapan, Prof.Dr. Tanju Özkan, Prof.Dr. Osman Dönmez

KONUŞMA ÖZETLERİ VE BİLDİRİLER

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

BÜYÜME HORMONU EKSİKLİĞİ VE TEDAVİSİ - DOĞRU BİLİNEREN YANLIŞLAR

Prof.Dr. Ömer Tarım

Uludağ Üniversitesi Çocuk Endokrinoloji BD.

- Boy, ağırlıktan aha düşükse nütrisyonel büyüme geriliği olamaz, çünkü boy persentili daha düşük! **YANLIŞ**

DOĞRUSU:

Nütrisyonel büyüme geriliği ve obesite birlikte olabilir.

Nerede olduğunuz değil, oraya nasıl geldiğiniz önemlidir.

Büyüme Hormonu Eksikliğinin Tanı Kriterleri

Boyun 3 persentilin altında olması veya sürekli persentil kaybı

Senelik büyüme hızının yaşa göre normalin altında olması

Büyüme geriliğinin diğer nedenlerinin ekarte edilmesi

Kemik yaşının takvim yaşına göre 2 yıl veya daha fazla geri olması

Düşük IGF-1 ve IGFBP-3 (KY a göre normal ortalamadan 1SD geri)

Predispozan durum (kranial radyasyon, optik hipoplazi)

İki standard uyarı testinde BH yanıtının 10 ng/ml'nin altında olması

Büyüme Hormonu Eksikliğinin Klinik Bulguları

Orantılı boy kısalığı

İnfantil yüz görünümü; belirgin alın, küçük yüz

Hipoglisemi

Diş çıkarmada gecikme (kemik yaşı geriliği)

Kas kitlesinde azalma, subkutan yağ kitlesinde artma

Erkeklerde mikropenis

Yüzün orta hat defektleri, optik sinir hipoplazisi

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Edinsel beyin lezyonlarına ait optik atrofi veya kafa içi basınç artışı bulguları

- Adet görmüş; büyüme tamamlanmış. **YANLIŞ**

DOĞRUSU

Menarştan sonra kemik yaşına göre 8 cm kadar büyüme mümkündür.

- Endokrin obezitede boy kısadır.
Eksojen obezitede boy uzundur.
Öyleyse kilo aldırılım, final boy uzun olsun. **YANLIŞ**

DOĞRUSU

Eksojen obezitede çocuk yaşlarına göre uzun olabilir, ama kemik yaşı boy yaşı ile birlikte takvim yaşından öndedir ve final boy genetik hedef boyla uyumludur.

Büyüme Hormonunu Doğal Olarak Artırmanın 11 Yolu **YANLIŞ**

1. Vücut Yağı Kaybetmek
2. Aralıklı Oruç
3. Arginin Takviyesi Deneyin
4. Şeker Tüketiminizi Azaltın
5. Yatmadan Önce Çok Yemeyin
6. Bir GABA Takviyesi Alın
7. Yüksek Yoğunlukta Egzersiz
8. Egzersizlerinizde Beta-Alanin ve/veya Spor İçeceği Tüketin
9. Uykunuzu Optimize Edin (DOĞRU)
10. Bir Melatonin Takviyesi Alın
11. Bu Diğer Doğal Takviyeleri Deneyin (glutamin, kreatin, ornitin, L-dopa, glisin)

DOĞRUSU

Uykunuzu optimize edin

Büyüme Hormonu Kullanım Endikasyonları (FDA Onaylı)

Çocukta

Erişkinde

BH eksikliği

BH eksikliği

Kronik böbrek yetersizliği

HIV 'wasting' sendromu

Turner sendromu

Kısa barsak sendromu

SGA ve 'catch-up' büyüme olmaması

Prader Willi sendromu

İdiopatik boy kısalığı

SHOX gen mutasyonları ('haploinsufficiency')

Noonan sendromu

SUT

Büyüme hormonu eksikliği kriterleri

Klinik ve genetik olarak tanı almış Turner sendromu

Tedavi

Tedavi nedene yönelik olmalıdır.

Nütrisyonel rehabilitasyon

Hormonal hiperfonksiyonun inhibisyonu

Hormon replasmanı

Cerrahi tedavi

Psikolojik tedavi

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

BH Tedavisi

0.18-0.35 mg/kg/hafta; haftanın 6 günü s.c.

Ne zaman sonlandırmalı?

Epifizler kapanınca

Büyüme hızı senelik 4 cm nin altına düşünce

Kızda 157, erkekte 168 cm boya ulaşınca.

- Büyüme hormonu kanser yapabilir. **YANLIŞ**

DOĞRUSU

Yan etkiler:

Lösemi? 1988 de Japonya'dan 5 olgunun başka predispozan sorunları olduğu anlaşıldı

SSS tümörleri? Rekürrens riskini artırmaz. Ancak tedaviye başlamak için kür sağlandıktan sonra 1 yıl beklemek gerekir.

Psödotümör serebri? Baş ağrısı, bulantı, ataksi, görme sorunları açısından dikkatli olmalı. Tedaviye geçici olarak ara verilmesiyle düzelir.

Femur başı epifiz kayması? Doğrudan BH tedavisi ile ilişkili bulunmamıştır. Hipotiroidizm, obezite ve BH eksikliği de predispozan olabilir.

Skolyoz, kifoz, diyabet? Neden-sonuç ilişkisi gösterilmemiştir.

KAYNAKLAR

1. Murray PG, Clayton PE. Disorders of growth. In: Mehul T Dattani, Charles G.D. Brook (eds) Brook's Clinical Pediatric Endocrinology. John Wiley and Sons Ltd. Pondicherry, India.199-235; 2020.
2. Backeljauw PF, Dattani MT, Cohen P, Rosenfeld RG. Disorders of growth hormone and insulin-like growth factor secretion and action. In: Sperling MA (ed) Pediatric Endocrinology. 4th Edition. Elsevier Saunders, Philadelphia PA. 117-170; 2014.
3. Günöz H. Büyüme bozuklukları. In: Cinaz P et al. (eds). Çocuk Endokrinolojisi. Nobel Tıp Kitapları. İstanbul. 31-76; 2014.

Büyüme Hormonu Tedavisi- Kanıta Dayalı Yaklaşım-2021. Türkiye Klinikleri Özel Sayı.
<https://www.turkiyeklinikleri.com/journal/cocuk-endokrinolojisi-ozel-konular/970/tr-index.html>

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

ÇOCUKTA COVID-19 GEÇ KOMPLİKASYONLAR (MIS-C VE KAWASAKİ) KLİNİK, TANI VE YÖNETİM

Doç. Dr. Nevin Hatipoğlu

SBÜ Bakırköy Dr. Sadi Konuk SUAM, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Birimi - İstanbul

Aralık 2019'da ilk SARS-CoV-2 (şiddetli akut solunum yolu sendromu koronavirüsü 2) vakası bildirilmiş ve yüzyılın son salgını ortaya çıkmıştır. Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ), 11 Mart 2020'de COVID-19 (Korona virüs hastalığı 2019) hastalığını pandemi olarak açıklamış ve hastalığın etiyolojisini SARS-CoV-2 adı verilen koronavirüs ailesinden, yeni tanımlanan virüs olarak bildirmiştir. Korumavirüsler taç benzeri görünümüne sahip tek sarmallı, zarflı, pozitif yönelimli, RNA virüsleridir. SARS-CoV (şiddetli akut solunum yolu sendromu koronavirüsü) ve MERS-CoV (Orta Doğu solunum sendromu koronavirüsü) şiddetli akut solunum sendromu ve ölümcül hastalıklarla ilişkilendirilmiştir.

Solunum yolunun mukozasından alınıp akciğere ulaşan virüs akciğerlerden kan dolaşımına geçer (viral septisemi) ve reseptörü bulunan organlara yayılır. SARS-CoV-2 konak hücre reseptörü olarak anjiyotensin converting enzim 2'yi (ACE2) kullanır. ACE2 reseptörü akciğer, kalp, gastrointestinal sistem, böbrek gibi bir çok organ yaygın olarak bulunur ve reseptörü olan bu organlar SARS-CoV-2 hedefleridir. SARS-CoV-2'nin en büyük bulaş kaynağı enfekte, semptomatik hastalardır. Kişiden kişiye solunum damlacıkları ile bulaşın en önemli bulaş yolu olduğu bilinmektedir. Hastalığın kuluçka süresi ortalama 5-6 gündür.

COVID-19 hastalığı çocuklarda erişkinlere göre daha hafif seyretmektedir. Akut COVID-19 nedeniyle hastanede tedavi alan çocuk hastaların %2'sinde yoğun bakım ihtiyacı gelişmiştir. COVID-19 enfeksiyonunun çocuklarda erişkinlere kıyasla daha az hırpalayıcı bir gidiş göstermesi hastalığın tanı, tedavi, komplikasyon izlemi, önleme ve bağışıklamayla ilgili araştırma sahalarında çocukları erişkinlerin gerisinde konumlandırmıştır. COVID-19 için etkene yönelik spesifik tedavi henüz bulunamamıştır. Destekleyici tedavi; yeterli hidrasyonun sağlanması, uygun kalori alımı, psikososyal destek hafif semptomlu hastalarda yeterli olmaktadır. Hastane yatışı gerektiren hastalarda oksijen desteği, sıvı ve elektrolit tedavisi, ve antiviral tedavi önerilebilir. Akut Solunum Sıkıntısı Sendromu (ARDS) gelişen hastalarda, hiperinflamasyonun olduğu (multisistem inflamatuvar sendrom, makrofaj aktivasyon sendromu, trombositopeniyle ilişkili çoklu organ yetmezliği) durumlarda kortikosteroidler, tocilizumab, anakinra, plazmaferez gibi immünomodülatör tedaviler ve biyolojik ajanlar kullanılabilir.

Nisan 2020 tarihine öncelikle Birleşik Krallık'tan sonrasında diğer ülkelerden COVID-19 ile ilişkili olduğu düşünülen farklı bir başvuru şekli bildirildi. Hastaların kliniğinin inkomplet Kawasaki ve toksik şok sendromuna benzerlik göstermekte idi. Daha sonradan, bu yeni karşılaşılan durum çocuklarda, COVID-19 ile olası ilişkili çoklu sistemik inflamatuvar sendrom (MIS-C) olarak adlandırıldı. MIS-C, SARS-CoV-2 ile enfekte çocuk hastalarda enfeksiyondan genelde 4-6 hafta sonra gelişen hiperinflamatuvar yanıtın neden olduğu bir sendrom olarak tanımlanmıştır. Ateş en sık görülen semptomdur. Bir çok bulgu aynı anda ateşe eşlik edebilir. Hastaların büyük bir kısmında viral RT-PCR veya seroloji ya da her ikisi de pozitif saptanır. Bir kısım hastada ise sadece COVID-19 pozitif bireylerle temas vardır. Tipik olarak daha büyük çocuklarda (≥ 6 yaş) görülür ve bu özelliği klasik Kawasaki hastalığından farkını ortaya koyar.

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

MIS-C de her organ sisteminde etkilenme olabilir; ancak tutulan en sık sistem gastrointestinal sistemdir. Daha sonra kardiyovasküler sistem, hematolojik sistem ve solunum sistemi tutulumu ve mukokütanöz tutulum görülmüştür. Hastaların çoğunda dört veya daha fazla organ tutulumu kohort çalışmalarında raporlanmıştır. Kardiyovasküler komplikasyonlar MIS-C'li hastalarda hayatı tehdit etmekte olup hızlı tanı ve tedavi gereksinimini ortaya koyar. Hastaların %40-80'inde semptomatik miyokardit bulguları bildirilmiştir. Hastaların ¾'ünden fazlasında yoğun bakım ihtiyacı olduğu, %50'sinde ciddi myokardit nedeni ile inotrop desteği aldığı, %20'sinin mekanik ventilatörde takip edildiği, %4'ünün ekstrakorporeal membran oksijenasyonu (ECMO) tedavisi aldığı bildirilmiştir. MIS-C hastalarında hiperinflamatuvar durum devam etmesi nedeni ile makrofaj aktivasyon sendromu (MAS) gelişme riski yüksektir. Tedavi de intravenöz immunoglobulin, düşük ya da yüksek doz kortikosteroid, kullanılması önerilmektedir. Anakinra, plazmaferez gibi tedavi seçeneklerini ciddi seyirli vakalarda kullanan merkezler mevcuttur. Tedavi için çeşitli protokoller önerilmiş olup ileri çalışmalarla güncellenme gereksinimi mevcuttur

T.C. Sağlık Bakanlığı Halk Sağlığı Genel Müdürlüğü Bilimsel Danışma Kurulu tarafından "COVID-19 (2019-nCoV Hastalığı) Rehberi" en yeni DSÖ önerileri ve bilimsel gelişmeler doğrultusunda güncellenmektedir ve <https://covid19.saglik.gov.tr> web sayfasında düzenli olarak yayımlanmaktadır.

KAYNAKLAR

1. [American Academy of Pediatrics clinical guidance: Multisystem Inflammatory Syndrome in Children \(MIS-C\), available at: https://services.aap.org/en/pages/2019-novel-coronavirus-covid-19-infections/clinical-guidance/multisystem-inflammatory-syndrome-in-children-mis-c-interim-guidance/.](https://services.aap.org/en/pages/2019-novel-coronavirus-covid-19-infections/clinical-guidance/multisystem-inflammatory-syndrome-in-children-mis-c-interim-guidance/)
2. [European Centre for Disease Prevention and Control Rapid Risk Assessment: Paediatric inflammatory multisystem syndrome and SARS CoV 2 infection in children. Available at: https://www.ecdc.europa.eu/sites/default/files/documents/covid-19-risk-assessment-paediatric-inflammatory-multisystem-syndrome-15-May-2020.pdf.](https://www.ecdc.europa.eu/sites/default/files/documents/covid-19-risk-assessment-paediatric-inflammatory-multisystem-syndrome-15-May-2020.pdf)
3. [Health Alert Network \(HAN\): Multisystem Inflammatory Syndrome in Children \(MIS-C\) Associated with Coronavirus Disease 2019 \(COVID-19\). https://emergency.cdc.gov/han/2020/han00432.asp.](https://emergency.cdc.gov/han/2020/han00432.asp)
4. [Henderson LA, Canna SW, Friedman KG, et al. American College of Rheumatology ClinicalGuidance for Multisystem Inflammatory Syndrome in Children Associated With SARS-CoV-2 and Hyperinflammation in Pediatric COVID-19: Version 1. Arthritis Rheumatol 2020;72:1791.](#)
5. Kabeerdoss J, Pilania RK, Karkhele R, Kumar TS, Danda D, Singh S. Severe COVID-19, multisystem inflammatory syndrome in children, and Kawasaki disease: immunological mechanisms, clinical manifestations and management. Rheumatol Int. 2021;41:19-32.
6. [Kaushik A, Gupta S, Sood M, et al. A Systematic Review of Multisystem InflammatorySyndrome in Children Associated With SARS-CoV-2 Infection. Pediatr Infect Dis J 2020;39:e340.](#)

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

7. [Licciardi F, Pruccoli G, Denina M, et al. SARS-CoV-2-Induced Kawasaki-Like Hyperinflammatory Syndrome: A Novel COVID Phenotype in Children. Pediatrics 2020;146.](#)
8. [Whittaker E, Bamford A, Kenny J, et al. Clinical Characteristics of 58 Children With a Pediatric Inflammatory Multisystem Syndrome Temporally Associated With SARS-CoV-2. JAMA 2020; 324:259.](#)
9. [World Health Organization Scientific Brief: Multisystem inflammatory syndrome in children and adolescents with COVID-19. Available at: World Health Organization Scientific Brief: Multisystem inflammatory syndrome in children and adolescents with COVID-19.](#)

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

PREMATÜRELERDE BESLENME VE ANNE SÜTÜ ZENGİNLEŞTİRİLMESİ

Doç. Dr. M. Yekta ÖNCEL

İzmir Buca Seyfi Demirsoy Eğitim ve Araştırma Hastanesi

İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Neonatoloji Bilim Dalı

Prematüre bebeklerde beslenme “Nutrisyonel Acil” dir. Kordun klemplenmesi ve amino asit konsantrasyonunda düşme, metabolik şoka bağlı "açlık tepkisi" ile endojen glukoz üretiminde artma, glukoz intoleransı ve giderek artan protein açığı ile erken neonatal malnutrisyon meydana gelebilir. Prematüre beslenmesinde amaç normal büyüyen fetüsün in utero büyümeye hızını yakalamasıdır. Bu nedenle ekstrauterin büyüme geriliğini önlemek için hem parenteral hem de enteral beslenmenin çok erken başlanması gerekir.

Her annenin sütü kendi bebeğine özeldir. Prematüre bebeklerin anne sütü ihtiyaçlarına göre özel içeriğe sahip olsa da özellikle çok düşük doğum ağırlıklı (< 1500 g) bebeklerde ek protein ihtiyacı olur. Prematüre bebeğin artan gereksinimleri anne sütüne destek sağlayan çoklu bileşenli güçlendiriciler ile karşılanabilir. Anne sütü güçlendiricisi'nde proteinin yanında ilave olarak sodyum ve mineraller bulunur. Anne sütü güçlendirmesi standart ve bireysel güçlendirme şeklinde uygulanabilir. Standart güçlendirme prematüre bebeğin oral sıvı alımı günlük 50-100 ml/kg'a ulaştığında, 100 ml anne sütüne 4 ölçek eklenmesi şeklindedir. Taburculuğa kadar ya da taburculuktan sonra bebek 1800-2500 g'a ulaşana kadar devam edilmelidir.

Özellikle aşırı düşük doğum ağırlıklı bebeklerde (< 1000 g) ise anne sütü güçlendirilmiş olsa ya da prematüre formülü ile beslense de ekstra protein ihtiyacı olabilir. Bu durumda bebeğin ihtiyacı olan protein “Protein Supplement” ile karşılanabilir. Anne sütünün varlığında anne sütü güçlendiricisine ek olarak veya anne sütünün yetersiz/olmadığı durumlarda prematüre formülüne eklenerek kullanılabilir. Her prematüre bebeğin protein ihtiyacı bebeğe özeldir, protein ihtiyacı da prematüre bebeğin bireysel ihtiyacına özel olarak hesaplanıp sağlanmalıdır. BUN değeri <10 mg/dl ise 0.4-0.8-1.2 gr/gün olarak günde protein alımı total 4 g/gün aşılmayacak şekilde eklenebilir.

Prematüre bebeklerin %50'si 10 persentilin altında taburcu edilir. Taburculuk sırasında düşük tartı varlığında anne sütü ile besleniyorsa düzeltilmiş 52. haftaya kadar anne sütünün güçlendiricilerle desteklenmesi önerilmektedir. Anne sütünün yetersizliği ya da olmadığı durumlarda ise prematürelerin taburculuk sonrası özel ihtiyaçlarını karşılamaya yönelik geliştirilmiş taburculuk sonrası formül süt (PDF) ile beslenmesine devam edilmesi önerilmektedir. Prematüre bebeklerin taburculuk sonrasındaki beslenme ihtiyaçlarına yönelik olarak standart formüllere göre daha yüksek protein, enerji içeriğine sahiptir. Kalsiyum, çinko, LCP ve fosfor içeriği açısından zengindir ve daha iyi büyüme ve daha iyi kemik mineralizasyonu sağlar. En az 9-12 ay (postkonsepsiyonel 40. ya da 52. haftaya kadar) devam edilmesi önerilir.

Prematüre bebekler için anne sütü kısa ve uzun dönemdeki etkileri nedeniyle en iyi besin kaynağıdır.

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

PEDİATRİK SEPSİSTE GÜNCEL YAKLAŞIMLAR - Çocuk Acil Serviste

Doç. Dr. Ahmet Kağan Özkaya

Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Acil Bilim Dalı

Özet

Sepsis, çocuklarda morbidite, mortalite ve sağlık kaynakları kullanımının en önde gelen nedenidir. Her yıl yaklaşık olarak 100.000 insan başına 22 çocuk ve her 100.000 canlı doğum sonrası 2202 yenidoğanın sepsis olduğu öngörülmektedir. Tüm çocukluk çağındaki sepsis olguları düşünüldüğünde dünyada 1.2 milyon olguyla karşılaşılmaktadır. Sepsis ve sepsis ile ilişkili durumlar coğrafi konum, çeşitli risk etmenleri ve hastalık şiddetine bağlı % 4'ten % 50'ye kadar değişen bir oranda mortaliteye neden olabilmektedir. Sepsise bağlı ölümlerin esas olarak refrakter şok ve çoğul organ disfonksiyonuna bağlı olarak ve özellikle tedavi başlangıcından sonraki ilk 48-72 saatte geliştiği görülmektedir.

“Surviving Sepsis Campaign” tarafından, klinisyenlere kritik çocuk ve yetişkin hastaların yönetiminde yol gösterici olması amacıyla, ilki 2001 yılında olmak üzere her dört yılda bir klinik rehberler yayınlanmaktadır. Son rehber Şubat 2020’de yayınlanmıştır. Bu rehber ile çocuklarda septik şok ve sepsis ile ilişkili organ disfonksiyonunun yönetimi yer almaktadır. Sepsis ve sepsis ile ilişkili olan durumlarla ilgili daha önceki rehberlerdeki tanımlamalara bağlı kalınmıştır. Yeni rehber ile yenilikler çeşitli ana başlıklar altında toplanmıştır. Birçok yönüyle sepsis, septik şok ve sepsis ile ilişkili organ disfonksiyonu bütüncül bir yaklaşım izlenerek yönetilmesi gerekmektedir. Ancak özellikle sepsisteki birçok çocuğun ilk saatlerini çocuk acil servislerinde geçirdiği düşünüldüğünde, sepsisin tanınması, taranması ve sistematik yönetimi, sıvı tedavisi, antimikrobiyal tedavi, hemodinamik izlem ve vazodilatör ilaçlar gibi konuların acil birimlerinde uygun ve doğru bir şekilde uygulanması gerekmektedir.

Kötü, toksik görünümlü çocukların sepsis, sepsise bağlı organ disfonksiyonu ya da septik şok şüphesi açısından durumlarının kurumun kaynakları da göz önünde bulundurularak uygun tarama stratejileri ile önceden belirlenmesi gerekmektedir. Septik şok ve sepsis ile ilişkili organ disfonksiyonunun belirlenmesinde kan laktat değerlerinin kullanılması öneri olarak sunulmamaktadır, ancak izlenilen hastanın yönetiminde laktat düzeyinin trendi yardımcı olabilir. Yeni rehberde ayrıca septik şok ve sepsis ile ilişkili organ disfonksiyonunun yönetimi için protokol kullanılması önerilmektedir.

Kan kültürü antimikrobiyal tedavi başlanmadan önce alınmalıdır. Kan kültürünün alınması için antimikrobiyal tedavi geciktirilmemelidir. Septik şoktaki çocuklarda antimikrobiyal tedaviye tanı mümkünse konur konmaz ya da ilk bir saat içinde başlamalıdır. Septik şok yoksa antimikrobiyal tedaviye mümkünse tanı konar konmaz ya da ilk 3 saat içinde başlanmalıdır. Antimikrobiyal tedavide olası patojenleri kapsayan bir veya birden fazla ajan içeren geniş spektrumlu tedaviler yer almalıdır. Hastada saptanan patojene ve hastanın kliniğine göre ampirik antimikrobiyal tedavi uyarlanabilir. İmmün yetmezliği olmayan veya çoğul ilaç direnci olan patojenler için yüksek riski bulunmayan çocuklara sinerjistik etki amacıyla çoklu

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

antimikrobiyal kullanılmamalıdır. Septik şok ve sepsis ile ilişkili organ disfonksiyonunun bulunduğu ya da şüphesi olan immün yetmezlikli veya yüksek riskli çocuklara ampirik çoklu antimikrobiyal tedavi başlanabilir. Septik şok ve sepsis ile ilişkili organ disfonksiyonu bulunan çocuklar, antimikrobiyal tedavinin de-eskelasyonu için günlük olarak değerlendirilmelidir. Yine yeni rehberde, antimikrobiyal tedavi süresi enfeksiyonun yeri, yayılımı, tedaviye yanıt gibi durumlar düşünülerek belirlenmesi vurgulanmaktadır. Enfeksiyonun kaynağının kontrolü için uygun işlemlerden kaçınılmamalıdır ve septik şoktaki çocuklarda enfeksiyon kaynağı kanıt olduğu gösterilen intravasküler yol araçları vücuttan çıkarılmalıdır.

Yeni rehber ile septik şokta veya sepsisle ilişkili organ disfonksiyonu olan çocuklarda, bulunulan kurumda yoğun bakım mevcutsa ilk saat içinde 40-60 ml/kg' a kadar sıvı bolusu yapılabilir. Yoğun bakım birimi bulunmuyorsa ve hastanın hipotansiyonu yoksa sıvı yüklemesi önerilmemektedir. Yine bulunulan kurumda yoğun bakım yoksa ve hastanın hipotansiyonu varsa ilk bir saat içinde 40 ml/kg' a kadar sıvı bolusu uygulanabilir. Sıvı boluslar için dengeli kristaloidler öneri olarak öne çıkmaktadır.

Hemodinamik izlem için ortalama arteriyel kan basıncı kullanılabilir. Ancak ortalama arteriyel basıncının hedef değerleri için öneri sunulamamıştır. Hasta başında septik şoktaki çocukları değerlendirirken klinik bulgularla, soğuk ve sıcak şok ayrımı yapılması uygun değildir. Hastaların yönetiminde, kardiyak debi, kardiyak indeks, sistemik vasküler rezistans veya santral venöz oksijen saturasyon değerlendirmesini içeren ileri hemodinamik monitörizasyon önerilmektedir.

Yeni rehberde, septik şoktaki çocuklarda dopamin yerine adrenalin ve nöradrenalin kullanımı önerilmektedir. Vazoaktif ilaç tedavisinin başlangıcında ilk ilaç önerisi sunulamamıştır, ancak uzman önerisi olarak adrenalin ya da nöradrenalinin tercih edildiği belirtilmiştir. Ayrıca eğer henüz santral venöz yol oluşturulamadıysa, periferik damar yolundan dilüe edilmiş vazoaktif ilaçların kullanılabileceği uzman görüşü olarak yer almaktadır. Katekolaminlere dirençli septik şokta vazopresin tedaviye eklenebilir. Yine kardiyak disfonksiyonla beraber inatçı hipoperfüzyonun olduğu septik şoklu çocuklarda diğer vazoaktif ajanlara rağmen yanıt alınamadıysa, inodilatörlerin kullanılabileceği uzman görüşü olarak ortaya konmuştur.

PEDİATRİK SEPSİSTE GÜNCEL YAKLAŞIMLAR

Doç. Dr. Çağlar Ödek

Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi

ÇOCUK YOĞUN BAKIMDA

Çocuk acil servisinde septik şok veya sepsis ilişkili organ disfonksiyonu tanısı konulan hasta sıvı ve inotrop tedavisi düzenlendikten sonra çocuk yoğun bakıma transfer edilir. Takip ve tedavinin sonraki kısmı ileri yoğun bakım tedavilerini içermektedir.

Rehber, hemodinamik monitörizasyonda kan basıncı hedefi için öneride bulunmamakla birlikte, genel uygulama ortalama arter kan basıncının o yaşa göre 5-50 persentil arasında veya >50 persentilde tutulması şeklindedir. Hastaların perfüzyon basıncının (ortalama arter basıncı – santral venöz basınç [CVP]) takip edilmesi yararlı olabilir. Yatak başında sıcak/soğuk septik şok ayrımının yapılması artık önerilmemektedir. Eğer mümkünse ileri hemodinamik monitörizasyon yöntemleri olan kardiyak debi, sistemik vasküler direnç, santral venöz oksijen satürasyonu (ScvO₂) gibi parametrelerin izlemi önerilir.

Rehberde kesin bir öneri bulunmamakla birlikte genel uygulama sıvı refrakter, katekolamin dirençli septik şoku olan hastaların entübe edilmesi şeklindedir. Adrenal yetmezliğe sebep olabileceğinden entübasyon öncesinde etomidat kullanımından kaçınılmalıdır. Sepsis ilişkili PARDS varlığında seçilmiş olgularda noninvaziv ventilasyon denenebilir. Entübe edilen PARDS olgularında ihtiyaca göre yüksek PEEP uygulanabilir. Akciğer açma manevralarının rutin kullanımı önerilmez. Prone pozisyonu faydalı olabilir. İnhal nitrik oksit rutin olarak kullanılmamalı, tüm tedavi yöntemleri denendikten sonra hipoksemisi devam eden hastalarda kurtarıcı tedavi olarak uygulanmalıdır. HFOV kullanılması ya da kullanılmaması yönünde kesin öneri bulunmamaktadır. PARDS varlığında ihtiyaç halinde kas paralizisi uygulanabilir.

Sıvı ve inotropik tedavi ile hemodinamik stabilizasyon sağlanıyorsa iv hidrokortizon kullanımı önerilmemektedir. Hemodinamik stabilizasyon sağlanamıyorsa kullanılabilir. Kan şekeri hedefi olarak 140-180 mg/dL aralığı tercih edilmelidir. 140 mg/dL' nin altı hedeflenmemeli, hipoglisemiden kaçınılmalıdır. Özellikle inotrop desteği alan hastalarda normal serum kalsiyum düzeyleri hedeflenir. Levotiroksin rutin olarak kullanılmamalıdır.

Beslenme konusunda öneri mümkün olduğunca enteral yoldan beslenmenin sağlanması şeklindedir. Genel olarak erken, trofik olarak başlanıp kademeli olarak arttırılır. Enteral beslenmede gastrik yol tercih edilmelidir. Total parenteral nutrisyon uygun hastalarda ilk yedi gün boyunca ertelenebilir. Lipid emülsiyonlarının rutin kullanımı önerilmemektedir. Gastrik rezidüel volüm ölçümü rutin olarak yapılmamalıdır. Selenyum, glutamin, arginin, çinko, askorbik asit, tiamin ve D vitamininin rutin olarak kullanılması önerilmemektedir.

Eritrosit transfüzyonu için eşik hemoglobin değeri hemodinamisi stabil olan hastalarda 7 g/dL, hemodinamisi bozuk olanlarda ise 10 g/dL' dir. Profilaktik trombosit ve taze donmuş plazma transfüzyonu yapılması önerilmez.

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Ekstrakorporeal tedavi yöntemlerinden olan terapötik plazma değişimi (TPE) TAMOF varlığında kullanılmalıdır. Renal replasman tedavileri sıvı yükünü önlemek ve/veya gidermek için yapılmalı, yöntem olarak standart volüm hemofiltrasyon tercih edilmelidir. Sepsis ilişkili PARDS olgularında refrakter hipoksemi varlığında venovenöz ECMO, refrakter septik şok varlığında ise venoarteriyel ECMO kullanılması önerilmektedir.

İntravenöz immünglobulin rutin olarak kullanılmamalı, immün yetmezliği olan hastalarda tercih edilmelidir. Stres ülseri ve derin ven trombozu profilaksileri yine rutin olarak kullanılmamalı ve riskli hastalarda uygulanmalıdır.

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

METABOLİK ACİLLERE YAKLAŞIM

Doç.Dr. Şahin Erdöl

Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi

Metabolik bir bozukluktan şüphelenildiği anda acil durum yönetimi için bir plan hazırlanmalıdır. Hem prezantasyon hem de yönetim temel olarak fizyopatolojiye bağlıdır.

Yenidoğanlarda acil yaklaşım gerektiren klinik bulguları altı ayrı başlık altında inceleyebiliriz;

1)Nörolojik Bozulma (Metabolik Ensefalopati): En sık görülen prezantasyondur. En sık rastlanan sebepler; Akçaağaç şurubu idrar hastalığı (MSUD), dallı zincir organik asidüriler (DZOA) ve üre döngüsü bozukluklarıdır (UDB). MSS hasarından kaçınmak için tedavi anında başlatılmalıdır.

2)Karaciğer yetmezliği: Galaktozemi, kalıtsal fruktoz intoleransı ve tip I tirozinemi acil tedavi gerektiren metabolik hastalıklardır.

3)Hipoglisemi: Kan glikoz seviyeleri anında düzeltilmelidir. Üç hastalık gurubu genellikle karşımıza çıkar; Hiperinsülinizm, glikojen depo hastalığı (GDH) ve mitokondriyal yağ asidi oksidasyon (YAO) bozuklukları.

4)Kalp yetmezliği: Yenidoğanlarda tedavi edilebilir bozukluk YAO defektleridir.

5)Primer hiperlaktatemi: Bu durum hücresel enerji üretiminin bozukluğu ile ilişkilidir ve farklı enzimatik bozukluklarda kaynaklanabilir. Bazı hastalar yüksek doz vitamin tedavisinden faydalanabilir.

6)İnatçı konvülsiyonlar: Vitamine cevap verilebilirlik (piridoksin, piridoksal fosfat, folinik asit, biyotin) sistematik olarak değerlendirilmelidir.

Yaşça büyük çocuklarda bu klinik vakaların hepsi de baş gösterebilir. Özellikle herhangi bir tür koma veya akut psikiyatrik semptomlar metabolik bir bozukluğa dair işaret olabilir. Buna ilaveten çocuklarda açıklanamayan ve tekrarlayan dehidratasyon atakları, abdominal ağrı, kas ağrısı, miyoliz ve periferik nöropati görülebilir.

Bu durumlar dikkatli ve acil bir biyokimyasal araştırma gerektirir. Acil tedaviler buna eş zamanlı başlatılmalıdır ve sonrasında gerekli olduğunda değiştirilmelidir. Metabolizma laboratuvarı ile uyumlu çalışma önemlidir. Acil tedavi durumlarında metabolik bozuklukların tanısına bağlı tüm laboratuvar sonuçları 24 saat içinde hazır olmalıdır.

Genel Prensipler

Destekleyici Bakım

Birçok hasta; özellikle de yenidoğan ve bebekler için solunum ve dolaşım desteği gerekmektedir. Birçoğu su kaybının giderilmesine ve elektrolit, kalsiyum, fosfat dengesizliğinin

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

düzeltilmesine ihtiyaç duyar. Ancak bu tedaviler taşıdığı öneme rağmen etiyolojiye yönelik tedaviye başlanmasını ertelememelidir. Metabolik atakları olan hastalar sıklıkla septisemiden muzdariptir ki bu da süregelen katabolizma ile sonuçlanabilir ve bu durum tedavi başarısızlığına yol açabilir. Dolayısıyla enfeksiyonlar önlenmelidir. Hastalar enfeksiyon durumuna karşı etraflıca incelenmelidir ve ortaya çıkan durumlar tedavi edilmelidir.

Beslenme

Hastalık ne olursa olsun beslenme bir hayli önemlidir ve beslenmenin hem düzenlenmesi hem de idaresi süratle karara bağlanmalıdır. Kısaca dört tür diyet göz önünde bulundurulabilir: **normal, düşük proteinli, karbonhidrat kısıtlamalı ve karbonhidrattan zengin**. Anabolizmayı düzenlemek için yaşa bağlı olarak tavsiye edilmiş günlük enerji temin edilmelidir. Bazı durumlarda insülinin anabolik etkisi enerji ihtiyacını düşürebilir.

Beslenmenin şekli, bozukluğa ve klinik duruma bağlı olarak değişebilir. Eğer klinik durum izin veriyorsa oral beslenme yeğlenebilir. İlk değerlendirmede durumu kötü olan hastalar geçici olarak nazogastrik ile beslenebilir. Etkili enteral beslenmenin imkânsızlaştığı vakalarda (intestinal intolerans, yüksek glikoz veya yüksek enerji gereksinimi, toksin atımı için gereken invazif teknikler) total parenteral beslenme tercih edilen metottur.

Özgül Tedaviler

Belli bozukluklar için özgül tedaviler kullanılabilir. Bunlar temel olarak amonyak atılımına olanak sağlayan substratlar, karnitin, vitamin ilavesi ve belirli özel ilaçlardır. Tüm yoğun bakım ünitelerinde bu ilaçlar kullanılabilir.

Toksinin Uzaklaştırılması için Vücut Dışı Prosedürler

DZOA ve UDB gibi akut metabolik toksisiteye yol açan bozukluklarda daha az invazif olan metotlar yetersiz kaldığında toksinleri ortadan kaldırmak için ekstrakorporal prosedürler gereklidir. Uygun teknikler arasında sürekli veno-venöz hemodiafiltrasyon (SVVHDF) ve hemodiyaliz(HD); kan değişimi (KD) veya peritoneal diyalizden (PD) daha etkilidir.

Belirli Klinik Durumların Acil Yönetimi

Daha önce de belirtildiği üzere yönetim, patofizyolojiye ve temel klinik prezantasyona bağlıdır.

Nörolojik Bozulma ile Gelen Vakalar

Akut toksik ensefalopatiye sebep olup da tedavi edilebilen en yaygın görülen metabolik hastalıklar MSUD, DZOA ve UDB'dir. Bunlar özellikle asemptomatik bir periyodu takip eden **septisemi** benzeri klinik tablo ile gelen yenidoğanlarda her zaman göz önünde bulundurulmalıdır. DZOA ve UDB'si olan yeni doğanlarla ilgilenirken üç temel risk vardır: vücutta aşırı su toplanması, beyin ödemi ve akut protein malnütrisyonu. Çocukların idaresi de esasen yeni doğanlardakine benzer.

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Ketoasidozla Birlikte Nörolojik Bozulma

Bu MSUD ve DZOA'lı hastalarda alışlageldik prezantasyondur. Genel olarak hastalığa özel tedaviye ek olarak **toksin uzaklaştırılmalı** ve **proteinsiz yüksek enerji** verilmelidir.

Pratik bir bakış açısından yola çıkarak iki durum göz önünde bulundurulmalıdır.

-Bazı hastalar başlangıçta ciddi durumda gözükmebilir. Hafif bir asidoz ($\text{pH} > 7.20, \text{HCO}_3^- > 15$), hafif-orta dehidratasyon (<doğum ağırlığının %10'u) ve normal veya çok az yükselmiş kan amonyağına (<400 mmol/l) sahip olabilir. Kan glikozu, laktatı, kalsiyum ve hücre sayımları normaldir. Bu durum genellikle MSUD'da, metilmalonik, propionik ve izovalerik asidürilerde erken prezantasyondur.

-Diğer hastalarda durum daha şiddetli gözükür. Bu özellikle tanısı birkaç gün geciktirilmiş organik asidürili hastalarda geçerlidir. Bunlar şiddetli ketoasidoz durumu gösterirler ($\text{pH} < 7.10, \text{HCO}_3^- < 10 \text{ mEq/l}$), ciddi miktarda dehidratasyon vardır (>doğum ağırlığının %10'u), hiperamonyemi gözükabilir (>400 mmol/l), hafif hiperlaktik asidemi gözükabilir (<5 mmol/l). Ayrıca hipo veya hiperglisemi, hipokalsemi, lökopeni ve trombositopeni gözükabilir.

Hiperamonyemiyle Birlikte Nörolojik Bozulma

Bu durum en çok üre döngüsünde ki temel bozukluklar yüzünden oluşur. Etkilenmiş yeni doğanlarda vazomotor dengesizlik ve apnelerle birlikte akut nörolojik bozulma görülür. Biyokimyasal olarak kan amonyağı 400 $\mu\text{mol/l}$ 'nin üzerine çıkar ve solunumsal alkaloz görülür. Diğer tüm rutin laboratuvar testleri normaldir ve genellikle ketonüriye rastlanmaz. Genel kural itibariyle tedavi bir önceki grupta olduğu gibidir. Bununla birlikte UDB'li yenidoğan infantlarda klinik kötüdür ve en agresif tedaviyi alanlarda bile sekel görülebilmektedir. Doğar doğmaz geleceğe yönelik tedavi alan hastalarda durum daha iyidir ancak izlemde ciddi komplikasyonlar gelişebilir. Tanısı gecikmiş organik asidürili bazı çocuklar ketoasidozsuz şiddetli hiperamonyemi ile karşımıza gelebilir.

Hafif Etkilenmiş Hastalar

Bu hastalar toksin uzaklaştırılması için gerekli hazırlıklar yapılırken, 24 saate yayılarak hidrate edilmelidir. Sıvı yükleme işlemi; 34 mmol/l Na (2 g/l NaCl) ve 20 mmol/l K (1,5 g/l KCl) içeren standart bir % 5-10 glikoz solüsyonu kullanılarak gerçekleştirilebilir. Buna paralel olarak yüksek kalorili **proteinsiz beslenme** başlatılmalı ve günlük 100 kcal/kg ihtiyacını karşılamak için karbonhidrat ve yağlar kullanılmalıdır. İlk başlarda gastrik toleransı test edebilmek için 24-36 saatlik periyoda ihtiyaç vardır ve bu esnada parenteral beslenme ile enteral beslenme birlikte kullanılır. Toksin atımı için yaklaşım tanıya, metabolitlerin seviyesine ve kısa dönemli klinik ve biyokimyasal gidişata bağlıdır. **Akut protein malnütrisyonunu engellemek amacıyla proteinsiz diyet iki günden fazla kullanılmamalıdır.** Toksik metabolit seviyeleri azaldığında belirli miktarlarda doğal protein diyetine eklenir.

Ağır Etkilenmiş Hastalar

Şiddetli ketoasidozda intraselüler dehidratasyon gözden kaçmaktadır. Bu durumda hipotonik sıvı ve alkalizasyonla birlikte agresif rehidrasyon, sınırdan kompanse olan beyin ödemi tetikleyebilir. Bu sebeple rehidrasyon **48 saatin üzerindeki bir süreye** yayılarak yapılmalıdır ve yenidoğanda total sıvı hacmi 150 cc/kg'ı geçmemelidir. Asidoz kısmi olarak bikarbonatla düzeltilebilirse de bikarbonat ile agresif bir tedavi yapılması durumunda **hipernatremi, beyin ödemi ve hatta beyin kanaması** gibi durumlar gelişebilir. Bikarbonat tüketimini kompanse etmek amacıyla rehidrasyonun ilk 6-12 saati boyunca sodyum ihtiyacının çeyreği ya da yarısı oranında sodyum bikarbonat kullanılabilir. Kalsiyum çökelimini önlemek için bikarbonat solüsyonu bir Y-bağlantısı ile infüzyon borusuna bağlanmalıdır.

Beslenme

Parenteral Beslenme

Gastrik intolerans riski yüksek olan ciddi hastalarda total parenteral beslenme (TPN) tercih edilir. İlk 48 saatlik süreçte amino asit içermeyen TPN solüsyonu uygundur. Daha sonra uygun bir amino asit solüsyonu kullanılarak protein eklenmelidir. NaCl ve KCl derece derece sırasıyla 2 g/l ve 1,5 g/l'ye düşürülmelidir. İlk başlarda amino asit günlük minimum ihtiyacı karşılamaya yetecek kadar kullanılmalıdır. Daha sonra biyokimyasal verilere göre titre edilebilir. Yeni doğanlarda minimal izolösün gereksinimi en azıyla valine eşittir. Eksiklikleri gidermek amacıyla vitaminler, mineraller ve mikro besinler daima idame edilmelidir.

Enteral Beslenme

Gastrik toleransı sağlamak için ilk başlarda küçük dozlar; örneğin günlük 60 ml verilir daha sonra tüm sıvı ihtiyacı karşılanır hale gelinceye değin her 24 saatte bir doz artırılmalıdır. Enteral beslenme arttıkça karşılıklı olarak parenteral infüzyon miktarı azaltılır. Israrlı kusmaların olması halinde ondansetron (günde 3 kereye kadar; 15 dakikada intravenöz 0,15 mg/kg) verilebilir. Gerekli doğal protein miktarı anne sütü ya da formül mama kullanılarak kademeli olarak artırılır. Daha sonra hem glikoz polimer hem de yağlar kullanılarak hedef kaloriye ulaşılır. Ayrıca vitamin, mineral ve mikro besinler de diyetle eklenmelidir. Eğer gerekirse amino asit karışımı ilavesi son adımdır çünkü karışımın ozmolaritesini arttırdığından diyareye sebep olabilir. Bununla birlikte MSUD'da dallanmış zincirli amino asit karışımı içermeyen protein daima gereklidir. Bu süreçte su miktarı, yaş ve kiloya göre ihtiyacı karşılayacak şekilde belirlenir.

Hafif dekompanseasyonda; hızlı bir klinik ve biyokimyasal iyileşme için enteral beslenme yeterli olabilir. Bu durumda enteral formülün içeriği ilk başlarda glikoz-lipid karışımı olmalıdır. Ancak yine de akut protein malnütrisyonunu engellemek amacıyla proteinsiz diyet iki günden fazla uygulanmamalıdır. Diyetin günlük kalorisi 130-150 kcal/kg olmalıdır. Toksik metabolitler normale döndüğünde ölçülmüş miktarlarda doğal protein diyetle eklenir. Amino asit katabolik yolunu bloklayan bir hatayla doğmuş infantlarda doğal protein ve gerekli amino asitlerin alımı, minimal güvenlik gereksinimlerine uygun olarak gerçekleşmelidir (yapısal protein +nonüriner kayıplar) ki bu da normal gereksinimin %50-60 aşağısı demektir ve sonuç olarak RDA'dan azdır. Minimal gereksinimler; protein kontrollü bir diyetin başlatılması anlamına gelir. Daha sonra

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

doğal protein ve amino asit alımı büyüme ve spesifik biyokimyasal kontrollere göre arttırılır. Son adım ise uzun dönemli uygun bir diyet tedavisi sağlamaktır.

Spesifik Tedaviler

İnsülin anabolik etkisi nedeniyle katabolizmaları baskılamak için kullanılabilir; bununla birlikte bu sonuca ulaşabilmek için beraberinde dehidratasyon ve asidoz düzeltilmelidir. Yüksek dozda insülin infüzyonu (0.2-0.3 IU/kg/saat) ile beraberinde TPN'de yüksek miktarda glikoz verilmelidir. Glisemi kontrol altında tutabilmek için insülin dozu sık sık ayarlanmalıdır.

İnsan büyüme hormonu anabolizmayı çeşitli organik asidemilerde sağlama konusunda faydalı olmuştur, ancak akut durumlarda faydalı oluyor gibi görünmemektedir.

Alternatif Yollar

Nörolojik hasar primer olarak hiperamonyeminin ciddiyeti ve süresiyle ilgilidir, bu yüzden amonyak mümkün olduğunca hızla ortadan kaldırılmalıdır. Akut durumlarda L-arginin arjinaz eksikliği hariç üre döngüsünün tüm hastalıklarında gerekli bir amino asittir ve sodyum benzoat ve/veya sodyum fenilbütirat ile uygulanabilir. Kendi toksisitesi sebebiyle arginin ilavesi hiperamonyemi düzeltilir düzeltilmez nutrisyonel gereksinimi kadar yapılmalıdır. Organik asidemilerde tanı öncesi hiperamonyemiye yönelik detoksifikasyon amacıyla sodyum benzoatın mı, sodyum fenilbütiratın mı kullanılması gerektiğiyle ilgili tartışmalar vardır, çünkü teorik olarak intramitokondrial koenzim A azalma riski vardır. Bununla birlikte birçok metabolik merkezde sodyum benzoat yaygın olarak kullanılmaktadır ve görünür yan etki saptanmamıştır. Sodyum fenilbütirat amonyak temizleyici olarak görev yapar çünkü fenilasetata dönüşümünü takiben glutamine bağlanarak fenilasetil-glutamin formunu alır ve hızlıca vücuttan atılır. Enteral sodyum fenilbütirat, fenilasetat kaynağı olması amacıyla kullanılır. Bununla birlikte, bu ilaçların kullanımı kesin tanı konulmadan önce sınırlandırılmalıdır çünkü glutamin sadece üre döngüsü defektlerinde yükselir ve organik asidürilerde seviyeleri normal/düşük aralıklardadır. N-asetilglutamat sentetaz eksikliğinde, N-karbamoilglutamat tedavide kullanılabilir. Ayrıca organik asidürilerde, N-asetilglutamat sentetaz inhibisyonu olabildiğinden organik asidemideki hiperamonyemide verilebilir.

Karnitin, karnitine bağlı organik asitlerin üriner atılımı sebebiyle oluşan sekonder karnitin eksikliklerini kompanse etmek amacıyla verilebilir. Kural olarak L-karnitin ilavesi bu hastalıklarda asla kontraendike değildir. Sadece, **uzun zincir YAO defektinden şüpheleniliyorsa karnitin uygulanmasından kaçınılmalıdır**, çünkü uzun zincirli açilkarnitinlerin birikim ve **kardiyak aritmi** riski vardır.

Vitamin Tedavisi

Spesifik vitaminlerin megadozları vitamin ile ilişkili hastalıklarda sistematik olarak test edilmelidir. Vitamin yanıtı geç başlangıçlı formlarda, yenidoğan döneminde başlayanlara göre daha fazladır. Cevap diğer tedavilerin kullanımlarına bağlı olarak maskelenebileceği için deneme daha sonra metabolik-stabil bir dönemde tekrar edilmeli ve yanıtlar in vitro çalışmalarla karşılaştırılmalıdır.

Biyotin hem holokarboksilaz sentetaz, hem de biyotinidaz eksikliği tedavisinde gereklidir. Hidroksokobalamin tüm metilmalonik asidüri vakalarında denenmelidir, riboflavin glutarik asidüri tip I ve tip II'de, tiamin MSUD'de denenmelidir. Yetersiz besinsel alıma bağlı herhangi bir ciddi metabolik dekompanseasyonda ve ciddi laktik asidemide tiaminle bir deneme de ayrıca yapılmalıdır.

Ek İlaçlar

Metilmalonik asidüride zorlu diürez ve idrarın sodyum bikarbonatla alkalizasyonu metilmalonik asidin eliminasyonuna yardım eder. Propiyonik ve metilmalonik asidürilerde metranidazol, intestinal bakteriyel propiyonat yapımını baskılar.

İsovalerik asidüri ve metilkrotonil CoA karboksilaz eksikliğinde glisin karnitinle kombine kullanılarak glisin konjugatlarının atılımını kolaylaştırır ve özellikle uzun dönem tedavide faydalıdır. Acil tedavide karnitin, sekonder karnitin eksikliğini düzeltmede tek başına yeterlidir ve gereklidir.

Ekstrakorporeal (Vücut dışı) Toksin Uzaklaştırma Prosedürleri

Bazı vakalarda, durum öyle hızlı bozulur ki vücut dışı toksin uzaklaştırma prosedürleri gerekli hale gelir. Bu tedaviler **amonyak konsantrasyonu 400 $\mu\text{mol/l}$ 'yi aşarsa ve/veya amonyak seviyeleri uygun tedaviyle 4-6 saat içinde yeterli miktarda düşmezse yapılmalıdır**. Bu tedaviler multiorgan yetmezliklerinde tercih edilmelidir, çünkü alternatif yol tedavileri konjugatların atılımı ve biçimlenmesi için zarar görmemiş hepatik ve renal fonksiyon gerektirmektedir. Tüm neonatal hiperamonyemik koma vakalarında diyaliz ekibi acilen haberdar edilmelidir. **MSUD'de, eğer lösin seviyeleri 20 mg/dl 'yi (1500 $\mu\text{mol/L}$) aşmışsa vücut dışı detoksifikasyon gerekmektedir**.

Tekniğin tercihi merkezin imkânları ve tecrübeyle yakından alakalıdır. Hemodiyaliz (HD), sürekli veno-venöz hemofiltrasyon (SVVHF) ve hemodiafiltrasyon (SVVHDF); kan değişimi (KD) ve PD'ye göre daha efektif olarak gösterilmiştir. Eğer hastanın başvurduğu merkezde bu vücut dışı detoksifikasyon işlemleri yapılamıyorsa hasta bu işlemlerin yapılabildiği ileri merkeze transfer edilmelidir. Çeşitli metabolik hastalıklarda acil tedavide tekniklerinin avantajları ve dezavantajları şöyledir:

Kan Değişimi

Kan değişiminin etkisi geçicidir ve yalnızca diğer metotlarla kombine olarak kullanılmalıdır.

Periton Diyalizi

Manuel PD minimal teknik uzmanlığı gerektirir, herhangi bir pediatrik yoğun bakım ünitesinde hızlıca uygulanabilir ve yenidoğanlarda etkili olabilir. Başarısızlığın asıl sebebi şok ve septisemiye sekonder olarak iç organlara zayıf kan akım hızıdır. Vücut ağırlığına oranla daha küçük peritoneal alana sahip olduğu için daha büyük çocuklarda daha az etkilidir.

Sürekli Hemofiltrasyon

SVVHF suya ve proteine bağlı olmayan küçük çözünür maddelere geçirgen küçük bir fiber hemofiltreye bağlı düşük rezistanslı vücut dışı dolaşıma dayanır. SVVHDF çözünür maddelerin uzaklaştırılmasını hemofiltrenin ultrafiltrat bölümüne karşı yönden akan diyaliz solüsyonlarından difüzyon transporta ek olarak artırır. SVVHF ve SVVHDF'in avantajları; lojistik olarak basitlikleri, hemodinamik instabilite, multiorgan yetmezliği ve hiperkatabolik durum gösteren neonatallerde ya da infantlarda iyi toleransı ve aşırı hidrasyon olmadan yüksek miktarda TPN kullanılabilir olmasıdır. Yine de, bu prosedürler vücut dışı dolaşım teknikleri konusunda eğitilmiş pediatrik yoğun bakım ünitesi personelinin dışında birileri tarafından uygulanmamalıdır.

Hemodiyaliz

HD küçük çözünür maddelerin uzaklaştırılmasında çok etkili ve hızlı bir yöntemdir. Bununla birlikte toksik metabolitlerin dolaşıma geri gelmesi nedeni ile çoklu diyaliz seanslarına genelde ihtiyaç duyulur. Ek olarak vasküler instabiliteden etkilenir.

Biokimyasal Sürecin Değerlendirilmesi

Toksin uzaklaştırılmasının etkinliğini değerlendirmek için kanda, idrarda, diyalizatta ve ultrafiltratta düzenli biyokimyasal değerlendirme belirli zaman aralıklarında yapılmalıdır. Kan glikozu, plazma elektrolitleri ve kalsiyumun düzenlenmesi gereklidir. Düzenli kan hücre sayımı da ayrıca önemlidir çünkü organik asidürilerde nötropeni ve trombositopeni oluşabilir ya da tedavi uygulanmasından sonra gelişebilir. Septisemi için tekrarlayan değerlendirmeler yapılmalı ve herhangi bir enfeksiyon şüphesi olursa tedavi edilmelidir.

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Karaciğer Yetmezliği ile Gelen Vakalar

Karaciğer yetmezliği **galaktozemi, hereditör fruktoz intoleransı (HFI) ve tirozinemi tip I**'in önde gelen bulgusudur ve acil ve de spesifik tedavi gerektirir. Bu hastalıkların neonatal ve geç başlangıçlı formları karşımıza genel durumda akut bozulma, kusma, nöbetler, dehidratasyon, hipoglisemi, karaciğer yetmezliği ve tübülöpatoji ile gelebilir.

Mellitüri, hiperamonyemi, hiperlaktatemi, hipoglisemi, hipertirozinemi ve hipermetiyoninemi gibi bazı anormallikler ileri seviye karaciğer hastalığı ile ilgili olabilir. **Tirozinemi tip I genelde yaşamın 3. haftasından önce görülmez. Galaktozemi genelde yenidoğan periyodunda görülür fakat HFI fruktoz normalde infant formülalarında bulunmadığı için süttten kesilmeye kadar görülmemektedir. Bu hastalıklar ön tanıda bulunduğunda tanı doğrulanana kadar galaktoz, fruktoz ve protein diyetten çıkarılmalıdır. Galaktozemi veya HFI doğrulanırsa protein diyetle yeniden eklenebilir.** Tirozinemi tip I doğrulanırsa toksik metabolitlerin yapımından kaçınmak için NTBC tedavisi ile bir an önce düşük-fenilalaninli ve düşük tirozinli diyetle başlanılır

Neonatal Hipoglisemi ile Gelen Vakalar

Hipogliseminin sebebi ne olursa olsun kan glikoz seviyeleri acilen glikoz bolusu (0.5-1 g/kg) ile düzeltilmelidir ve sürekli infüzyon ile devam edilmelidir. Bununla birlikte tedaviyle patolojik metabolitler hızla normale dönebileceği için metabolik çalışmalar için gerekli örnekler (açıkarnitinler, glikoz, insülin, serbest yağ asitleri ve keton cisimleri) öncelikle alınmalıdır. Ardından glikoz periferik iv yol ile 150 ml/kg/gün, % 10 solüsyon (10 mg/kg/dakika) olacak şekilde verilmelidir. Hastanın glikoz ihtiyacının gözlenmesi hem tanı için hem de tedavi için faydalıdır. Hepatik glikoz yapımına eşit seviyede glikoz desteği (7-8 mg/kg/dakika, yenidoğanda) genellikle GDH Tip I ve glukoneogenez hastalıklarında yeterlidir. Konjenital hiperinsülinizmli hastalarda çok daha yüksek değerlere ihtiyaç vardır (10-20 mg/kg/dakika).

Glikojen Depo Hastalığı Tip I ve Fruktoz-1,6-Bifosfataz Eksikliği

Bu hastalıklarda, açlık hipoglisemisi, hiperlaktatemi ve metabolik asidoz ile ilişkilidir. GDH tip III'te ise glikoz alımını takiben orta seviyede hiperlaktatemi gözlenir. Kan değerleri normale döner dönmez enteral beslenme glikoz infüzyonunun yerini alır. İlk olarak karbohidrat kaynağı olarak maltodekstrin içeren süt bazlı formüla kullanılır. Normal enerji alımı için enerjinin %50-60'ı karbohidratlardan karşılanır, bu 10-12 mg/kg/dakika glikoz infüzyonuna olanak sağlar. Bu diyet sonradan tanıya uygun olarak değiştirilebilir.

Neonatal Hiperinsülinemi

Bu hastalık **ketoasidoz olmadan** tekrarlayan **hipoglisemi** ile birlikte dir. Yenidoğanda periferik i.v yoldan verilebilecek maksimum glikoz desteği yapılmalı ve sürekli enteral beslenme

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

gereklidir. Sonuç olarak santral venöz kateter kaçınılmazdır. Persistan hipoglisemili vakalarda glukagon ve/veya diazoksit ile tedavi başlanabilir.

Yağ Asidi Oksidasyon Defektleri (YAO)

YAO defektleri ciddi enerji kayıplarına sebep olur. Hem yenidoğanlarda hem de çocuklarda **açlık hipoglisemisi**, letarji, genel durum bozukluğu, hepatomegali, karaciğer yetmezliği, kardiyak disritmi, yüksek kan kreatin-kinaz, laktat ve ürik asit seviyeleri ile gelen olgularda şüphelenilebilir. Bunlar acil müdahale gerektiren ciddi hastalıklardır. Lipolizi baskılamak için iv 10-12 mg/kg/dakika glikoz verilmelidir, tercihan glikoz insülinle birlikte tamponize edilmelidir. **Başlangıç diyetinde yağ olmamalıdır.** Orta-zincirli trigliseridler (2-3 g/kg/gün) uzun-zincirli YAO defektlerinde özellikle kalpte enerji metabolizmasında yakıt olarak kullanılabilirler. Bununla birlikte defekt tam olarak belirlenene kadar verilmemelidir. Hipokarnitinemi genelde görülür. Karnitin ilavesinin etkinliği ve güvenliği hayat kurtarıcı olduğu karnitin transporter defekti haricinde hala tartışmalıdır. Uzun zincirli YAO defektlerinde açilkarnitinlerin miktarı fazla artığında sekonder karnitin eksikliği gelişebilir, bu durumda dikkatli oral tedavi gerekebilir. YAO'nun diğer hastalıklarında primer ya da sekonder karnitin eksikliğini kompanse eden ve yağ açilkarnitin esterlerinin atılımını destekleyen karnitinin erken ilavesi fayda sağlayabilir. Bununla birlikte, orta-zincirli açil-CoA dehidrogenaz eksikliği (MCAD) olan hastalardan gelen sonuçlar böyle bir tedavi olmadan da mükemmeldir.

Kalp Yetmezliği ile Gelen Vakalar

Şuan için yenidoğan döneminde kardiyomyopati veya iletim defektleri ile kalp yetmezliğine neden olup tek tedavi edilebilen metabolik hastalık mitokondriyal YAO defektleridir. Tedavide hastalığa özgü acil tedavi ile birlikte kardiyak yetmezliğe yönelik ilaçlar verilir.

Primer Hiperlaktatemi ile Gelen Vakalar

Enzim defekti ne olursa olsun, primer hiperlaktatemili çoğu yenidoğanda organik asidemiler için tanımlanan tedaviye benzer destek tedavi gerektiren dehidratasyon ve ketoasidoz bulunur. Genellikle bu tedavi laktatı ciddi metabolik asidoza sebep olmayacak seviyelere düşürür. Bazı vakalarda yüksek-glikoz alımına bağlı hiperlaktatemi olabilir ve % 5 ya da % 2.5'luk i.v glikoz solüsyonuyla düzeltilebilir.

Konjenital laktik asidemi ile ilgili etkinliği kanıtlanmış az sayıda strateji vardır. Tiamin [pirüvat dehidrogenaz (PDH) kompleksi kofaktörü], riboflavin (kompleks I kofaktörü) ve biyotin (pirüvat karboksilaz kofaktörü) ile deneme yapılmalıdır. Sekonder karnitin eksikliği L-karnitinle tedavi edilir. Metabolik asidozu sodyum bikarbonat ya da eğer sodyum seviyeleri 160 mmol/L yi aşarsa trometamolle tedavi etmek gerekir. PDH kinazın bir inhibitörü olan dikloroasetat (50 mg/kg/gün tek ya da ikiye bölünmüş dozlar şeklinde) hem PDH, hem de solunum zincir

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

hastalıklarında laktat birikimini azaltarak etkinlik gösterir. Bununla birlikte klinik duruma etkisi azdır. Pirüvat karboksilaz eksikliğinin Fransız fenotipi olan bir hastada triheptanoinin erken uygulanması birkaç ay boyunca sağ kalıma izin vermiştir. Bununla birlikte çocuk bir sonraki dekompanseasyonda hayatını kaybetmiştir.

İnatçı Konvülsiyonlar ile Gelen Vakalar

Nöbet baskın ve önde gelen semptom olduğunda piridoksin, piridoksal fosfat, biyotin ve folinik asit sistematik olarak test edilmelidir. Sekonder hipokalsemi ile seyreden familyal hipomagnezemi göz önünde bulundurulmalı ve eğer varsa enteral magnezyum ilavesiyle tedavi edilmelidir. Metil grubu transfer hastalıkları (metilentetrahidrofolat redüktaz eksikliği ve kobalamin metabolizma bozukluklarını içeren) altta yatan enzim defektine bağlı olarak hidroksikobalamin, folinik asit, piridoksin, betain ve/veya metiyonin ile tedavi gerektirebilir. GLUT 1 eksikliği ketojenik diyetle tedavi edilebilir.

İnatçı konvülsiyonla gelen bir olguda metabolik hastalıktan şüpheleniliyorsa sodyum valproat ve kloralhidrat gibi mitokondriyal fonksiyonu bozan ilaçlar zorunlu olmadıkça kullanılmamalıdır.

Son değerlendirme

Hasta hastaneden taburcu olduğunda tekrar dekompanseasyon olmaması için gerekli önlemler alınmalıdır. Ebeveynler olası sebeplere karşı uyarılmalı ve erken belirtileri fark edebilmek ve evde acil tedavinin ilk adımlarını atabilmek için eğitilmelidir. Hem ebeveyne hem de ilk başvuru merkezine yönelik ayrıntılı tedavi şemasını gösteren acil durum kartı tedarik edilmelidir. Eğer tekrarlayan dekompanseasyon atakları olursa gastrotomi ve/veya portacath sistemi düşünülmelidir.

Kaynaklar

1. Saudubray JM, Beghe G, Walter J (2011) Emergency Treatments. Inborn Metabolic Diseases, 5.Baskı:S103-111
2. Bodamer OA, Hoffmann GF, Visser GH et al. (1997) Assessment of energy expenditure in metabolic disorders (review). Eur J Pediatr 156 [Suppl 1]:S24-28
3. Boeillet F, Bodamer OA, Dixon MA, Sequeira S, Leonard JV (2000) Resting energy expenditure in disorders of propionate metabolism.J Pediatr 136:659-663
4. Nyhan WL, Rice-Kelts M, Klein J, Barshop BA (1998) Treatment of the acute crisis in maple syrup urine disease. Arch Pediatr Adolesc Med 152:593-598

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

5. Wendel U, Langenbeck U, Lombeck I, Bremer HJ (1982) Maple syrup urine disease – therapeutic use of insulin in catabolic states. *Eur J Pediatr* 139:172-175
6. Picca S, Bartuli A, Dionisi-Vici C (2008) Medical management and dialysis therapy for the infant with an inborn error of metabolism. *Semin Nephrol* 28:477-480
7. Picca S, Dionisi-Vici C, Abeni D et al. (2001) Extracorporeal dialysis in neonatal hyperammonaemia: modalities and prognostic indicators. *Pediatr Nephrol* 16:862-867
8. Ogier de Baulny H (2002) Management and emergency treatments of neonates with a suspicion of an inborn error of metabolism. *Semin Neonatol* 7:17-26
9. Prietsch V, Lindner M, Zschocke J, Nyhan WL, Hoffmann GF (2002) Emergency management of inherited metabolic diseases. *J Inherit Metab Dis* 25:531-546
10. Ogier de Baulny H, Benoist JF, Rigal O et al. (2005) Methylmalonic and propionic acidaemias: management and outcome. *J Inherit Metab Dis* 28:415-423
11. Brusilow SW, Maestri NE (1996) Urea cycle disorders: diagnosis, physiopathology, and therapy. *Adv Pediatr* 43:127-170
12. Enns GM, Berry SA, Berry GT et al. (2007) Survival after treatment with phenylacetate and benzoate for urea-cycle disorders. *N Engl J Med* 356: 2282-2292
14. Walter JH, Wraith JE, Cleary MA (1995) Absence of acidosis in the initial presentation of propionic acidaemia. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 72(3):F197-199
15. Dave P, Curless R, Steinman L (1984) Cerebellar hemorrhage complicating methylmalonic and propionic acidemia. *Arch Neurol* 41:1293-1296
16. Surtees R, Leonard JV (1989) Acute metabolic encephalopathy: a review of causes, mechanisms and treatment. *J Inherit Metab Dis* 12 [Suppl 1]:42–54
17. Orban T, Mpofu C, Blackensee D (1994) Severe CNS bleeding followed by a good clinical outcome in the acute neonatal form of isovaleric aciduria. *J Inherit Metab Dis* 17:755-756
18. Berry GT, Heidenreich R, Kaplan P et al. (1991) Branched-chain amino acid-free parenteral nutrition in the treatment of acute metabolic decompensation in patients with maple syrup urine disease. *N Engl J Med* 324:175-179
19. Khaler SG, Millington DS, Cederbaum SD et al. (1989) Parenteral nutrition in propionic and methylmalonic acidemia. *J Pediatr* 115:235-241
20. Parini R, Sereni LP, Bagozzi DC et al. (1993) Nasogastric drip feeding as the only treatment of neonatal maple syrup urine disease. *Pediatrics* 92:280-283
21. Thompson GN, Francis DE, Halliday D (1991) Acute illness in maple syrup urine disease: dynamics of protein metabolism and implications for management. *J Pediatr* 119:35-41

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

22. Ruch T, Kerr D (1982) Decreased essential aminoacid requirements without catabolism in phenylketonuria and maple syrup urine disease. *Am J Clin Nutr* 35:217-228
23. Biggemann B, Zass R, Wendel U (1993) Postoperative metabolic decompensation in maple syrup urine disease is completely prevented by insulin. *J Inherit Metab Dis* 16:912-913
24. Leonard JV, Umpleby AM, Naughten EM, Boroujerdy MA, Sonksen PH (1983) Leucine turnover in maple syrup urine disease. *J Inherit Metab Dis* 6 [Suppl 2]:117-118
25. Feillet F, Leonard JV (1998) Alternative pathway therapy for urea cycle disorders (review). *J Inherit Metab Dis* 21 [Suppl 1]:101-111
26. Coman D, Yaplıto-Lee J, Bonch A (2008) New indications and controversies in arginine therapy. *Clin Nutr* 27:489-496
27. Griffith AD, Cyr DM, Egan SG, Tremblay GC (1989) Inhibition of pyruvate carboxylase by sequestration of coenzyme A with sodium benzoate. *Arch Biochem Biophys* 15/269:201-207
28. Kalbag SS, Palekar AG (1988) Sodium benzoate inhibits fatty acid oxidation in rat liver: effect on ammonia levels. *Biochem Med Metab Biol* 40:133-142
29. Petrowski S, Nyhan WL, Reznik V et al. (1987) Pharmacologic amino acid acylation in the acute hyperammonemia of propionic acidemia. *J Neurogenet* 4:87-96
30. Filipowicz HR, Ernst SL, Ashurst CL, Pasquali M, Longo N (2006) Metabolic changes associated with hyperammonemia in patients with propionic acidemia. *Mol Genet Metab* 88:123-130
31. Gebhardt B, Vlaho S, Fischer D et al. (2003) *N*-Carbamoylglutamate enhances ammonia detoxification in a patient with decompensated methylmalonic aciduria. *Mol Genet Metab* 79:303-304
32. Chalmers RA, Roe CR, Stacey TE, Hoppel CL (1984) Urinary excretion of L-carnitine and acylcarnitines by patients with disorders of organic acid metabolism: evidence for secondary insufficiency of L-carnitine. *Pediatr Res* 18:1325-1328
33. Roe CR, Millington DS, Maltby DA, Bohan TP, Hoppel CL (1984) L-Carnitine enhances excretion of propionyl coenzyme A as propionylcarnitine in propionic acidemia. *J Clin Invest* 73:1785-1788
34. Matern D, Seydewitz HH, Lehnert W et al. (1996) Primary treatment of propionic acidemia complicated by acute thiamine deficiency. *J Pediatr* 129:758-760
35. Mayatepek E, Schulze A (1999) Metabolic decompensation and lactic acidosis in propionic acidemia complicated by thiamine deficiency. *J Inherit Metab Dis* 22:189-190
36. Roe CR, Millington DS, Maltby DA, Kahler SG, Bohan TP (1984) L-Carnitine therapy in isovaleric acidemia. *J Clin Invest* 74:2290-2295

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

37. Schaefer F, Straube E, Oh J, Mehls O, Mayatepek E (1999) Dialysis in neonates with inborn errors of metabolism. *Nephrol Dial Transplant* 14:910-918
38. Juvet P, Poggi F, Rabier D et al. (1997) Continuous venovenous haemodiafiltration in the acute phase of neonatal maple syrup urine disease. *J Inherit Metab Dis* 20:463-472
39. Rutledge SL, Havens PL, Haymond MW et al. (1990) Neonatal hemodialysis: effective therapy for the encephalopathy of inborn errors of metabolism. *J Pediatr* 116:125-128
40. Ring E, Zobel G, Stoeckler S (1990) Clearance of toxic metabolites during therapy for inborn errors of metabolism. *J Pediatr* 117:349-350
41. Falk MC, Knight JF, Roy LP et al. (1994) Continuous venovenous haemofiltration in the acute treatment of inborn errors of metabolism. *Pediatr Nephrol* 8:330-333
42. Thompson GN, Butt WW, Shann FA et al. (1991) Continuous venovenous hemofiltration in the management of acute decompensation in inborn errors of metabolism. *J Pediatr* 118:879-884
43. Summar M, Pietsch J, Deshpande J, Schulman G (1996) Effective hemodialysis and hemofiltration driven by an extracorporeal membrane oxygenation pump in infants with hyperammonemia. *J Pediatr* 128:379-382
44. Saudubray JM, Ogier H, Charpentier C et al. (1984) Neonatal management of organic acidurias clinical update. *J Inherit Metab Dis* 7:2-9
45. Donn SM, Swartz RD, Thoene JG (1979) Comparison of Exchange transfusion, peritoneal dialysis, and hemodialysis for the treatment of hyperammonemia in an anuric newborn infant. *J Pediatr* 95:67-70
46. Wendel U, Langenbeck U, Lombeck I, Bremer HJ (1982) Exchange transfusion in acute episodes of maple syrup urine disease: studies on branched-chain amino and keto acids. *Eur J Pediatr* 138:293-296
47. Goertner L, Leupold D, Pohlandt F, Bartmann P (1989) Peritoneal dialysis in the treatment of metabolic crises caused by inherited disorders of organic and amino acid metabolism. *Acta Pediatr Scand* 78:706-711
48. Pela I, Seracini D, Donati MA, Lavoratti G, Pasquini E, Materassi M (2008) Peritoneal dialysis in neonates with inborn errors of metabolism: is it really out of date? *Pediatr Nephrol* 23:163-168
49. Alexander SR (1990) Continuous arteriovenous hemofiltration. In: Levin DL, Morris FC (eds) *Essentials of pediatric intensive care*. Quality Medical, St Louis, Mo, pp 1022-1048

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

50. Gouyon JB, Desgres J, Mousson C (1994) Removal of branched-chain amino acids by peritoneal dialysis, continuous arteriovenous hemofiltration, and continuous arteriovenous hemodialysis

in rabbits: implications for maple syrup urine disease treatment. *Pediatr Res* 35:357-361

51. Casadevall I, Ogier H, Germain JF et al. (1992) Hemofiltration arterioveineuse continuee: prise en charge d'un cas de leucinoze neonatale. *Arch Fr Pediatr* 49:803-805

52. Sperl W, Geiger R, Maurer H et al. (1992) Continuous arteriovenous haemofiltration in a neonate with hyperammonaemic coma due to citrullinemia. *J Inherit Metab Dis* 15:158-159

53. Wiegand C, Thompson T, Bock GH, Mathis RK (1980) The management of life-threatening hyperammonemia: a comparison of several therapeutic modalities. *J Pediatr* 96:142-144

54. Barkaoui E, Debray D, Habes D, Ogier H, Bernard O (1999) Favorable outcome of treatment with NTBC of acute liver insufficiency disclosing hereditary tyrosinemia type I. *Arch Pediatr* 6:540-544

55. Nobili V, Jenkner A, Francalanci P, Castellano A et al. (2010) Tyrosinemia type 1: metastatic hepatoblastoma with a favorable outcome. *Pediatrics* 126: e235-e238

56. Stacpoole PW, Barnes CL, Hurbanis MD, Cannon SL, Kerr DS (1997) Treatment of congenital lactic acidosis with dichloroacetate. *Curr Top Arch Dis Child* 77:535-541

57. Mochel F, de Lonlay P, Touati G et al. (2005) Pyruvate carboxylase deficiency: clinical and biochemical response to anaplerotic diet therapy. *Mol Genet Metab* 84: 305-312

58. Schmitt B, Baumgartner M, Mills PB et al. (2010) Seizures and paroxysmal events: symptoms pointing to the diagnosis of pyridoxine-dependent epilepsy and pyridoxine phosphate oxidase

deficiency. *Dev Med Child Neurol* 52: e133-e142

59. Gallagher RC, Hove v JL, Scharer G et al. (2009) Folinic acid-responsive seizures are identical to pyridoxine-dependent epilepsy. *Ann Neurol* 65: 550-556

60. MacDonald A, Dixon M, White F (2008) Disorders of amino acid metabolism, organic acidemias and urea cycle defects. In: Shaw V, Lawson M (eds) *Clinical paediatric dietetics*, 3rd edn. Blackwell,

Oxford, UK, chap 17

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

ALERJİDE AKILCI İLAÇ KULLANIMI

Doç.Dr. Yakup Canitez

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

Çocuklarda alerjik hastalıklar (astım, alerjik rinit, alerjik konjonktivit, atopik dermatit, ürtiker, besin alerjileri, anafilaksi vd.) çocukluk yaş grubunda (0-18 yaş) oldukça sık görülen önemli bir hastalık grubunu içermektedir. Özellikle astım, alerjik rinit, alerjik konjonktivit, atopik dermatit çocukluk çağıının en sık görülen kronik hastalıkları arasındadır ve görülme sıklıkları son dekadlarda özellikle gelişmiş ülkelerde artış eğilimi göstermektedir. Bu hastalıkların tedavisinde kullanılan birçok ilaların miktarları lke veya toplumlarda yıllık toplam ila kullanım miktarları iinde önemli bir yer tutmaktadır.

Günümüzde birçok hastalık iin uzlaşı raporları şeklinde literatürde yayınlanmış çeşitli alışma sonuçları dikkate alınarak hazırlanan tedavi kılavuzları alerjik hastalıkların tedavisinde rehber olarak dikkate alınmaktadır. Tedavi kılavuzlarında kanıta dayalı olarak tedavi basamakları ve seçenekleri belirlenmekte, bu yolla ulusal veya uluslararası boyutta tedavi seçenek ve uygulamalarında standardizasyon, gerekli durumlarda gerekli ila tedavi seçeneklerinde etkinlik, güvenilirlik sonuçları sağlanmaya alışılmaktadır (1,2).

Akılcı İla Kullanımı kavramı, kişilerin klinik bulgularına ve bireysel özelliklerine göre; en uygun ilacı, uygun süre ve dozda, en düşük fiyata ve kolayca sağlayabilmeleri olarak tanımlanmaktadır (3). Akılcı İla Kullanımı tanımı, ilk defa Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) tarafından 1985 yılında Nairobi’de yapılmıştır. Özet olarak Akılcı İla Kullanımı kavramının uygulanması ile sağlık hizmetlerinin kalitesini artırmak ve tedavi maliyetlerinin azaltılması amaçlanmaktadır.

Hastanın tıbbi probleminin tanımlanması ve hekim tarafından doğru tanının konulması, tanı ve tedavi sürecinde akılcı ila kullanımının en önemli aşamalarındandır. Sonraki aşamalarda güncel tanı ve tedavi kılavuzlarına uygun olarak ilalı veya ilasız etkili ve güvenilir tedavinin tanımlanması, tedavinin gerçekleştirilebilirliğinin ve maliyetinin değerlendirilmesi, oklu ila kullanımlarında ila etkileşimlerinin öngörölmesi, her bir ila iin uygun dozun ve uygulama süresinin belirlenmesi ve bu tedaviye hasta uyumunun değerlendirilmesi gerekmektedir.

Bu süreçte yer alan maddelerden herhangi birinin veya birkaçının karşılanamaması durumu; hastaların tedaviye uyumunun azalmasına, hastane yatışları, morbidite ve mortalitenin artmasına, ila etkileşimlerine, bazı ilalara karşı diren gelişmesine, hastalıkların tekrarlamasına ya da uzamasına, advers olay görülme sıklığının artmasına ve tedavi maliyetlerinin artmasına neden olabilmektedir.

Uygun olmayan ila kullanım şekilleri (4):

- oklu ila kullanımı,
- İlaların gereksiz ve aşırı kullanımı,
- Klinik rehberlere uyumsuz tedavi seçimi,
- Piyasaya yeni ıkan ilaların uygunsuz tercihi,

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

- İlaç kullanımında özensiz davranılması (uygulama yolu, süre, doz vd.),
- Uygunsuz kişisel tedavilere başvurulması,
- Gereksiz ve uygunsuz antibiyotik, vitamin, enjeksiyon,
- Bilinçsiz gıda takviyesi ve bitkisel ürünlerin kullanımı,
- İlaç-ilaç etkileşimleri ve besin-ilaç etkileşimlerinin ihmal edilmesi olarak sayılabilir.

Akılcı İlaç Kullanımında tedavi seçeneklerine, ekonomik etmenler, ilaç endüstrisi, alışkanlıklar, iş yükü ve personel sıkıntısı, yasal etmenler, yetersiz ve eksik bilgi, sosyo-kültürel etmenler etki edebilmektedir.

DSÖ tarafından Akılcı İlaç Kullanımının teşvik edilmesi için 12 temel müdahale önerilmektedir. Bu konuda gerekli temel uygulamalar 12 temel başlık halinde aşağıda belirtilmiştir:

1. İlaç kullanım politikalarını koordine edecek ve bunların etkilerini izleyecek kurum,
2. Eğitim, denetim ve karar alma süreçlerinin desteklenmesine yönelik klinik tanı ve tedavi Rehberlerinden yararlanma,
3. İlk seçenek tedavileri esas alan temel ilaçlar listesi oluşturma,
4. Bölgelerde ve hastanelerde ilaç ve tedavi kurulları kurma,
5. Mezuniyet öncesi müfredat programında probleme dayalı farmakoterapi eğitimi vermeyi sağlama,
6. Bir gereklilik olarak hizmet içi sürekli tıp eğitimleri düzenlenmesi,
7. Kurumsal çerçevede izleme, denetim ve geri bildirim sistemlerinin geliştirilmesi,
8. İlaçlar konusunda bağımsız (tarafsız bilgi) bilgi kaynaklarını kullanma,
9. Kamuoyunun ilaçlar hakkında eğitilmesi,
10. Etik olmayan mali girişimlerden sakınılması,
11. Uygun ve zorunlu düzenlemeleri hayata geçirme,
12. İlaçların ve personellerin mevcudiyetini güvence altına almaya yönelik yeterli devlet harcamalarının sağlanması, olarak sıralanır (5).

Çocukluk yaş grubunda (0-18 yaş) alerjik hastalıklara (astım, alerjik rinit, alerjik konjonktivit, atopik dermatit, ürtiker, besin alerjileri, anafilaksi vd.) doğru ve uygun tanı ve tedavi yaklaşımında uzlaşi raporları tedavi kılavuzları (literatürde yayınlanmış çeşitli bilimsel çalışma sonuçları dikkate alınarak hazırlanan) alerjik hastalıkların tedavisinde rehber olarak dikkate alınmalıdır. Tedavi kılavuzlarında bilimsel olarak kanıta dayalı olarak tedavi basamakları ve seçenekleri belirlenmekte, bu yolla ulusal veya uluslararası boyutta tedavi seçenek ve uygulamalarında standardizasyon, gerekli durumlarda gerekli ilaç tedavi seçeneklerinde etkinlik, güvenilirlik sonuçları sağlanmaya çalışılmalıdır. Bu yolla gereksiz çoklu ilaç kullanımı, ilaçların gereksiz veya aşırı kullanımı önlenabilir. Akılcı ilaç kullanımı prensiplerinin uygulanmasıyla; hastaların gerekli ilaçlara ve tedavi imkanlarına ulaşabilmesi sağlanırken,

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

diğer yandan ilaçlara bağlı advers olayların azaltılması, ayrıca sağlık giderlerinde ülke ve bireylerin gereksiz olarak üstlenmek zorunda kalacağı ekonomik yükün azaltılması sağlanabilir. Akılcı ilaç kullanımı prensipleri uygulanmasıyla, hastanın tıbbi probleminin doğru tanımlanması ve hekim tarafından doğru tanının konulması, tanı ve tedavi sürecinde akılcı ilaç kullanımının sağlanması amaçlanmalıdır.

Alerjik hastalıkların tanı ve tedavisinde de akılcı ilaç kullanımı prensipleri klinik uygulamada gerçekleştirilmeye çalışılmalıdır. Bu amaçla bilimsel kaynaklara dayalı güncel tanı ve tedavi kılavuzlarına uygun olarak etkili ve güvenilir tedavilerin tanımlanması ve uygulanması gerekli görülmektedir.

KAYNAKLAR

1. NAEPPCC EXPERT PANEL WORKING GROUP. 2020 Focused Updates to the Asthma Management Guidelines: A Report from the National Asthma Education and Prevention Program Coordinating Committee Expert Panel Working Group. J Allergy Clin Immunol 2020;146:1217-70.
2. 2020 GINA Report, Global Strategy for Asthma Management and Prevention.www.ginasthma.org
3. Conference of Experts on the Rational Use of Drugs, World Health Organization, Nairobi, Kenya, WHO/CONRAD/WP/RI, (25-29.12.1985).
4. Akılcı ilaç kullanımı oturumları için örnek sunum. T.C. Sağlık Bakanlığı, Türkiye İlaç ve Tıbbi Cihaz Kurumu, Akılcı İlaç Kullanımı, İlaç Tedarik Yönetimi ve Tanıtım Daire Başkanlığı.
5. WHO Policy Perspectives on Medicines; September 2002

SÖZEL BİLDİRİLER

SB1 ALERJİ

Besin Proteinini İlişkili Proktokolit (BPIAP) Olgularının Klinik ve Laboratuvar Özellikleri: Tek Merkez Deneyimi

¹Murat Cansever

¹Mardin Devlet Hastanesi

GİRİŞ: Besin alerjisi, bir besin alımı sonrası gelişen immün aracılı reaksiyondur. Besin alerjileri Ig-E aracılı, Non-Ig-E aracılı ve Miks tip olarak üçe ayrılır. Non-IgE aracılı besin alerjileri, gastrointestinal sistemi, deriyi ve solunum sistemini etkileyebilir. Besin proteinini ilişkili proktokolit gastrointestinal sistemi etkileyen non-IgE tipi bir besin alerjisidir.

AMAÇ: Mardin yöresinde ilk defa kurulan alerji kliniğinde saptanılan besin proteinini ilişkili proktokolit hastaların epidemiyolojisini ve klinik verilerini değerlendirerek, hem yöresel hasta özelliklerini tanımlamak, hem de non-Ig-E tipi besin alerjilerinin klinik etkilerini daha iyi anlamak ve bu konudaki bilimsel bilgi birikimine katkı sağlamaktır.

YÖNTEM: Çocuk Alerji kliniğine son 1 yıl içinde başvurup besin proteinini ilişkili proktokolit tanısı alan hastalar kliniğimizin kayıtlı verileri retrospektif olarak toplanmıştır.

BULGULAR: Retrospektif analiz neticesinde;35 hastanın besin proteinini ilişkili proktokolit tanısı aldığı, tüm olguların yaş ortalaması 5.2 ay, şikayet başlama yaşı ortalaması 3.2 ay, cinsiyet oranı E %54.2, K %45.8'dü.Olguların tamamında başlangıç bulgusu noktasal veya çizgi şeklinde az miktarda kanlı gaita ve mukuslu gaita idi. Olguların % 60'ında başka bir atopik hastalık eşlik ediyordu. En sık eşlik eden atopik hastalık atopik dermatit %51.5 olarak saptandı. Ailede atopik hastalık öyküsü olguların %62.8'inde vardı. Olguların % 94.2'sinde (n:33) tekli, % 5.8'inde (n:2) çoklu besin alerjisi olduğu; en sık görülen besin alerjeninin tüm olgularda %100 ile inek sütü olduğu, 2 olguda ise inek sütü ile birlikte yumurta akı ve yumurta sarısı duyarlılığı saptandı. Klinik seyrinde 28 (%80) olgunun diyeti açıldı, 7 olgunun izlemi devam etmektedir. Diyeti açılan hastalarda ortalama diyet süresi 8 ay (min:5, max:13) saptandı. Hiçbir olguda büyüme geriliği izlenmedi. (Tablo 1)

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Tablo 1: Proktokolitli Hastaların Demografik ve Klinik Özellikleri

Toplam hasta sayısı	n:35
Cinsiyet dağılımı	Erkek: 19 (%54.2) Kız: 16 (%45.8)
Başvuru yaşı ortalaması	5.2 ay (min:2 ay, max:8 ay)
Şikayet başlama yaşı ortalaması	3.2 ay (min: 1 ay, max:6 ay)
En sık başvuru şikayeti	35 (%100) noktasal veya çizgi şeklinde az miktarda kanlı gaita ve mukuslu gaita
Şikayet başladığı dönem beslenme şekli	35 (%100) sadece anne sütü
Eşlik eden atopik hastalık dağılımı	Toplam (n:21, %60) Atopik Dermatit (n:17 , %48.6) IgE tipi besin alerjisi (n:3, %8.5) Atopik Dermatit +IgE tipi Besin Alerjisi (n:1, %2.8)
Eşlik eden IgE tipi besin alerjisi	Yumurta Akı ve Sarısı alerjisi birlikteliği (n:4, %11.4)
Ailede atopik hastalık öyküsü	Var (n:22, % 62.8) Yok (n:13, %37.2)
Diyet şekli	Tüm olgularda duyarlı alerjene karşı hem anne hem bebek diyetine alındı (n:35, %100)
Diyet yanıtı	Tüm olgular diyet yanıtı (n:35, %100)
En sık görülen besin alerjisi	İnek Sütü (n:35, %100) İnek sütü (n:33, %94.2) İnek sütü+ Yumurta Akı+Yumurta sarısı (n:2, %5.8)
Klinik seyir	Tolerans gelişen (n:28, %80) Halen devam eden (n:7, %20)
Tolerans gelişenlerde ortalama diyet süresi	8 ay (min:5, max:13)
İleri hidrolize mama ihtiyacı olan	Mama başlanan (n:6, %17,1) Anne sütü yeterli olan (n:29, 82,9)
Rota aşısı öyküsü	Çift doz yaptıran (n:5, %14,2) Hiç yaptırmayan (n:30, %85,8)

TARTIŞMA/SONUÇ: Besin proteinini ilişkili proktokolit’de IgE aracılı olmayan sağlıklı süt çocuklarında sık karşılaşılan, genellikle yaşamın ilk 6 ayında mukuslu, kanlı gaita ya da ishal bulguları ile ortaya çıkan iyi seyirli klinik tablodur. Genellikle tanı infantil kolik ve anal fissür ile karışabilmektedir. Bu nedenle rektal kanama ile gelen bebeklerde ayırıcı tanıda düşünülmesi gerekmektedir. Sonuç olarak sıklığı giderek artan ve klinik seyri oldukça iyi olup, bebekte genel durum ve büyüme gelişme açısından sorun oluşturmeyen bu besin alerjisi tipinin iyi bilinmesi, rektal kanama şikayeti ile başvuran bebeklerde akılda tutulması gerekmektedir.

ANAHTAR KELİMELEER: Besin alerjisi, Besin proteinini ilişkili proktokolit

SB2 ALERJİ

Astım Tanılı 10-18 Yaş Grubu Çocuklarda Alternaria Duyarlılığının Araştırılması

¹Yakup Canitez

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

GİRİŞ: Astım çocukluk çağının en sık görülen kronik solunum yolu hastalığıdır. Astımda, küf sporlarına karşı duyarlılık, ev tozu akarları ve polenlerden sonra en sık görülen duyarlılıklardır. Alternaria hem iç ortam hem dış ortamda bulunabilen ve alerjik bireylerde en sık duyarlılığa yol açan mantar türüdür. Bu çalışmada Bursa bölgesinde astım tanılı çocuk olgularda Alternaria duyarlılığının araştırılması amaçlanmıştır.

METOD: Çalışmaya Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Alerji Bilim Dalı polikliniğine başvurarak alerjenlerle rutin deri prik testinde herhangi bir alerjene karşı duyarlılık bulunan ve doktor tarafından astım tanısı almış 10-18 yaşları arasında 419 olgu alındı. Olguların klinik özellikleri ve deri prik testi sonuçları dosya kayıtlarından geriye dönük olarak incelendi.

SONUÇLAR: Olguların kız erkek oranı 0,76 (181/238) ve ortalama yaşları $12,9 \pm 2,3$ yıldır. Olgularda astıma eşlik eden diğer alerjik hastalıklar sırasıyla; alerjik rinit (n=97, %23,1), alerjik konjonktivit (n=77, %18,4), atopik dermatit (n=20, %4,8), ürtiker (n=28, %6,7) idi. Tüm astımlı olguların deri testlerinde en sık duyarlılık oranı Dermatophagoides farinae'a karşı saptandı (n=320, %76,4). Tüm çalışma populasyonunda Alternaria duyarlılığı bulunma sıklığı %12,9 (n=54) olarak saptandı. Diğer alerjen duyarlılıkları ile Alternaria duyarlılığının ilişkisi incelendiğinde; multivariate lojistik regresyon analizlerinde, yabancı ot polenleri duyarlılığı varlığının Alternaria duyarlılığını azaltıcı yönde etki ettiği tespit edildi (OR: 0,141, %95GA: 0,08-0,26). Diğer alerjen duyarlılıkları ile Alternaria duyarlılığı arasında anlamlı bir ilişki saptanmadı. Alternaria duyarlılığı olan olgularda astıma eşlik eden en sık ikinci alerjik hastalık alerjik rinit (n=33, %61,1) ve eşlik eden en sık alerjen duyarlılığı çayır polenleri duyarlılığı idi (n=48, %88,9).

TARTIŞMA VE SONUÇ: Bursa ili ve çevresinde astımlı çocuklarda Alternaria duyarlılığı sıklığı ve Alternaria duyarlılığını etkileyen diğer faktörler hakkında yeterli veri yoktur. Çalışmamızda bölgemizde astım tanısı alan çocuklarda Alternaria duyarlılığı %12,9 oranında saptanmış ve yabancı ot polenleri duyarlılığı varlığının Alternaria duyarlılığını azaltıcı yönde etki ettiği tespit edilmiştir. Bölgemizde astımlı çocuk olgulara yaklaşımda, elde edilen bu verilerin göz önünde tutulmasının faydalı olacağı düşünülmüştür.

SB3 GASTROENTEROLOJİ

COVID-19 Tanılı Çocuk Hastalarda Anormal Karaciğer Fonksiyon Testlerinin Değerlendirilmesi

¹Fatma Demirbaş

¹Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji

GİRİŞ VE AMAÇ: Koronavirüs 2'nin (COVID-19) neden olduğu esas olarak solunum sistemi etkileyen COVID-19 hastalığı sindirim sistemi, karaciğer ve safra yollarını da etkileyebilir. Hastaların %10-50'sinde ishal, karın ağrısı, bulantı, kusma ve sarılık gibi belirtiler ile hafif karaciğer hasarı bulguları olabilir. Daha ciddi karaciğer hastalığı çok seyrektir. Bu çalışmadaki amacımız anormal karaciğer testi sonuçları olan çocuk hastalarda COVID-19'un klinik özelliklerini geriye dönük değerlendirilmesidir.

GEREÇ VE YÖNTEM: Tanımlayıcı kesitsel tipteki bu araştırma, Nisan 2020- Kasım 2020 tarihleri arasında hastanemizde COVID 19 tanısıyla yatırılarak izlenen, anormal karaciğer fonksiyon testlerinin varlığı (KCFT) olan (alanin aminotransferaz (ALT), aspartat aminotransferaz (AST) normalin üstünde) hastalar çalışmaya dahil edildi.

SONUÇ: Çalışmaya 137 COVID-19 tanıyla hastanemizde yatırılarak izlenen hastaların içinde KCFT normalin üstünde olan 22 (%16) hasta (yaş ortalaması 4,6 ±41,8 yaş, %77,3'ü erkek) dahil edilmiştir. Anormal karaciğer testleri değerlendirildiğinde, AST/ALT normalin üst sınırının 3 katından yüksek olan 16 (%72,7) hasta, 3 hasta (%13,6) total /direk bilirubin yüksekliği, 8 hastada (%36,8) PT-INR yüksekliği ve 7 hastada (%31,8) albümin düşüklüğü vardı. On altı hastanın hepsinde kreatin kinaz, ferritin, laktat dehidrojenaz yüksekliği, ateş yüksekliği, pnömoni mevcuttu. Birden fazla sistemi tutan inflamatuvar sendrom (MIS-C) olan 3 hastanın AST/ALT yüksekliğine ek olarak total /direk bilirubin, GGT, ALP yüksekliği, albümin düşüklüğü ve hepatosplenomegali vardı. Bu hastaların COVID 19 tedavilerine ek intravenöz immünglobulin ve ursodeoksikolik asit tedavisi başlanmıştı. Ortalama yatış süreleri 11,2 ± 2,1gün (8-20) olan hastaların taburculuk aşamasında sadece 10 hastanın (3'ü MIS-C, 5 hasta solunum cihazına bağlanmıştı, 3 hasta takiplerinde ex) AST/ALT yüksekliği devam ediyordu.

TARTIŞMA: Çalışmamızda çocukluk çağında COVID 19' una bağlı görülen anormal karaciğer testleri genel olarak ılımlı yükseklik göstermekle birlikte, hastalığın şiddetiyle orantılı yükseklik göstermektedir. COVID 19'un karaciğer hasarı üzerindeki etkileri hastalığın şiddeti, ek hastalık varlığı, hastanede kalış sırasında kullanılan ilaçlarla ilgili olabilir, bu hastaların karaciğer fonksiyon testleri sık sık izlenmeli ve değerlendirilmelidir.

Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitelerinde Çalışan Hemşirelerin Yenidoğan Cilt Bakımı Konusundaki Tutum ve Uygulamaları

¹Salih Çağrı Çakır, ²Bayram Ali Dorum

¹Samsun Eğitim Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi, Samsun

²Samsun Şehir Hastanesi, Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi, Bursa

GİRİŞ VE AMAÇ: Yenidoğanların, özellikle prematüre bebeklerin cilt yapısı hassas ve farklıdır. Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitelerinde (YDYBÜ) yatan bebekler cilt yapı bütünlüğünü tehdit eden bir çok uygulamaya maruz kalmaktadırlar. Yenidoğan cildinin korunması ve bakımı önem arz etmektedir. Bu çalışmada, YDYBÜ’de çalışan hemşirelerin cilt bakımı konusundaki yaklaşımlarının belirlenmesi amaçlanmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEM: Araştırma iki farklı YDYBÜ merkezinde yapıldı. YDYBÜ’de çalışan hemşireler tarafından 25 soruluk anket formu dolduruldu.

SONUÇ: Araştırmaya katılan 51 hemşirenin hepsinin yenidoğanın cilt bütünlüğünü değerlendirdiği, %88’inin (n=45) cilt bütünlüğünü değerlendiren ölçekleme sistemi kullanılması gerektiğine inandığı ancak %47’sinin (n=24) cilt bütünlüğünü değerlendirirken ölçekleme kullandığı belirlendi. Cildin değerlendirilmesinde sırayla en sık Braden q (n=9), Braden (n=6), yenidoğan cilt değerlendirme ölçeği (n=2) kullanıldığı görüldü. Rutin cilt bakımı yapanlar (n=36,%70) sıklıkla; ticari ürünler (n=13), doğal bitkisel yağlar (n=10) ve vazelin (n=2) önermiştir. Katılımcıların %98’i cilt bütünlüğünün bozulmasının enfeksiyon riskini arttıracığı için cilt bütünlüğünü bozucu uygulamalardan kaçınılması gerektiğini, %71’i cilt bakım ürünlerinin gereksiz kullanılmasının enfeksiyon riskini arttırdığını, %35’i nemlendiricilerin düzenli kullanılmasıyla cilt bütünlüğünün korunarak enfeksiyon riskinin azaldığını belirtmiştir. Cilt bakım ürünlerinde dikkat edilen özellikler sırasıyla; parfüm ve koruyucu içermemesi (n=46, %90), boya ve kimyasal madde içermemesi (n=45, %88), pH seviyesinin nötral olması (n=43, %84), doğal yağ olması (n=35, %69), suda çözünen yumuşak sıvı ürünler olması (n=34, %67), vazelin bazlı olmasıdır (n=14, %27).Önerilen banyo sıklığı termlerde gün aşırı (n=18, %35), her gün (n=13, %25) ve haftada iki defa (n=12, %24), pretermelerde ise haftada bir (n=16, %31), haftada iki (n=11, %21) ve ihtiyaç halinde (n=11, %21) şeklindedir. Cilt üzerine yapıştırılan bantların çıkartılması sırasında sıklıkla; özel sprej (n=42,%82), serum fizyolojik (n=33,%65) ve çözücü (n=16,%31) kullanımı bildirilmiştir.

TARTIŞMA: Yenidoğan hemşireleri, yenidoğan cilt bütünlüğünü korunması ve kullanılan cilt bakım ürünlerinin zararları konusunda yüksek hassasiyete sahiptirler. Cilt bütünlüğünün değerlendirilmesi, cilt bakımı ve banyo konusunda standart uygulamalar geliştirilmesi gereklidir. Yenidoğan cilt durumunu değerlendiren ölçeklendirmelere ve bunların kullanılmasının değerini araştıran çalışmalara ihtiyaç vardır.

SB5 ENDOKRİNOLOJİ

Pandemi Döneminde Çocuk Endokrinoloji Kliniği Uzaktan Hasta İzlemi (Teletıp) Deneyimimiz

¹Yasemin Denkboy Öngen, ¹Erdal Eren, ¹Kadriye Cansu Şahin, ¹Meltem Buhur Pirimoğlu, ¹Halil Sağlam, ¹Ömer Tarım

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

GİRİŞ VE AMAÇ: Yeni koronavirus enfeksiyonu (SARS-CoV-2) Çin'in Wuhan kentinde 2019 yılının son aylarında başlayıp tüm dünyayı etkisi altına alan COVID-19 olarak adlandırılan bir pandemi olarak kabul edilmiştir. Türkiye'de 11 Mart 2020'de ilk vaka açıklanmış ve sonrasında bazı kısıtlamalara gidilmiştir. Bu kısıtlamalar içinde 20 yaş altı bireylerin sokağa çıkma kısıtlaması olması ve ayrıca ailelerin çocuklarını hastaneye getirmek istememesi yeni arayışlar içine girilmesine neden olmuştur. Burada 11 Mart 2020-22 Kasım 2020 tarihleri arasında kliniğimizce teletıp yöntemi ile izlemi yapılan olguların sunulması amaçlanmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEM: COVID-19 pandemisi nedeniyle polikliniğe başvuru gerekmeksizin olguların elektronik posta ve mesaj aracılığıyla yeni gelişen şikayet, tedavi izlemi ve devamlılığı açısından takibi amaçlanmıştır. Bu gerekçeyle 4 e-posta adresi, 2 WhatsApp numarası kullanılmıştır.

SONUÇLAR: Toplam 254 olgu ile 557 görüşme (ortalama 2,19) yapıldı. Görüşmeler mail-mesaj kutusuna arşivlendi ancak hastane sisteminin teletıp ile ilgili uygulaması olmamasından dolayı resmi poliklinik kaydı oluşturulamadı. 23 olgu ile WhatsApp üzerinden iletişim kurulurken kalan tüm olgularla elektronik posta üzerinden yazışıldı. Olguların 113'ünde (%44,5) anne, 97'sinde (%38,2) baba, 7'sinde (%2,8) abla/abi/kuzen ile yazışma sağlanırken; 34 olgunun (%13,4) kendisi ile direk iletişim kuruldu. Ayrıca 1 olgu aile hekimi aracılığıyla, 2 olgu komşusu yardımıyla tarafımıza ulaştı. En sık karşılaşılan tanı 91 olgu (%36) ile diyabet olup insülin infüzyon pompası veya çoklu doz insülin kullanan olguların varsa sensör verisi yoksa izlem çizelgeleri değerlendirilerek insülin dozları güncellendi. İkinci en sık karşılaşılan grup tiroid hastalıklarıydı (%21). Hipertiroidi ile izlenmekte olan olguların aile hekimliğinde yaptırdığı serbest T4, serbest T3 ve TSH tetkikleri ile mevcut şikayetleri değerlendirildi. İzlemde 3 konjenital hipotiroidi ve 2 hipertiroidi olgusunun tedavileri azaltılarak kesildi. Puberte bozuklukları (%12) ile takipli olguların pubertal izlemi, hipofiz hormon eksikliği (%11) ile izlenen olguların boy-kilo izlemi yapıldı. Konjenital adrenal hipeplazi (%7) ile izlenmekte olan olguların tedavi devamlılığı sağlandı.

TARTIŞMA: Mevcut pandemi ile hasta takibinde farklı ihtiyaçlar ortaya çıkmıştır. Bunlardan birisi olan teletıp ile hasta takibi birçok hastada hastalık yönetimini kolaylaştırıp sağlık ekibine kolay ulaşım sağlayabilmektedir. Çocuk endokrinoloji alanında tip 1 diyabet olguları ile yapılmış birkaç çalışma bulunmasına karşın, farklı endokrinolojik tanıdaki olgularla yapılmış geniş kapsamlı ilk çalışmadır, benzer birçok çalışmaya ihtiyaç vardır. Hastane yönetim sistemlerinin teletıp hizmetleri için uygun hale getirilmesi, kayıt ve ücretlendirme açısından önemlidir.

Çocuk Nöroloji Polikliniğine Konuşma Bozukluğu Nedeniyle Yönlendirilen 94 Olgunun Değerlendirilmesi

¹Özge Dedeoğlu, ¹Bahadır Konuşkan

¹Mardin Devlet Hastanesi, Çocuk Nöroloji Departmanı, Mardin

GİRİŞ VE AMAÇ: Çocuk gelişimin en temel parçalarından biri dil ve konuşma gelişimidir. Konuşma bozuklukları; çocuklarda sosyal, psikolojik ve davranışsal sorunlara yol açabilir. Zihinsel yetersizlik, epilepsi, beyin hasarı, yaygın gelişimsel bozukluk, genetik yatkınlık gibi birçok sebeple karşımıza gelebilir. Bu çalışmada işitme kayıplarının dışlanıp çocuk nöroloji polikliniğine konuşma bozukluğu nedeniyle yönlendirilen 94 olgunun ayırıcı tanısı yapıldı.

GEREÇ VE YÖNTEM: 3-7 yaşları arasında olan 94 olgu (51' i erkek, 43' ü kız) çalışmaya alındı. Olguların ayırıcı tanısını yapmak için ayrıntılı anamnez alındı ayrıca erken dil gelişimi testi, artikülasyon testi, gelişim testi (AGTE) ve uyku elektroensefalografisi uygulandı. Olguların 26'sında ailede konuşma bozukluğu, 7'sinde febril konvülsiyon, 6'sında afebril konvülsiyon, 4'ünde hipoksi, 3'ünde hiperbilirubinemi, bir olguda iki dillilik (bilingualizm) öyküsü mevcuttu. 9 olgu kekemelik, 7 olgu konuşma-ses bozukluğu, 5 olgu çocukluk çağı dizartrisi ve 73 olgu gecikmiş konuşma tanısı aldı. Konuşma gecikmesi tespit edilen olguların 8' inde epilepsi, 7'sinde zihinsel gerilik, 6'sında öğrenme bozukluğu, 5'inde yaygın gelişimsel bozukluk, 4' ünde serebral palsi, 2' sinde görme bozukluğu, 2' sinde yarı damak dudak tespit edildi. Beyin görüntüleme yapılan 68 olgunun 6'sında (pilositik astrositom, serebellar atrofi, kortikal displazi, periventriküler lökomalazi) anormallik tespit edildi. 9 olgu psikososyal yetersizliğe bağlı konuşma geriliği tanısı alıp çocuk psikiyatrisi bölümüne ve dil terapisine yönlendirildi.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Bizim serimizde konuşma bozuklukları olan çocuklarda epilepsi literatüre göre daha sık tespit edilmiş olup, ender görülen etyolojiler görüntüleme bulgularıyla saptanmıştır. Konuşma bozukluklarının çocukluk çağının en sık görülen nörogelişimsel bozukluklarından olması sebebiyle ayırıcı tanısı oldukça önemlidir. Konuşma bozukluğu nedeniyle başvuran olguların etyolojisini tespit etmek ayrıntılı öykü ve sistemik muayene yaparak mümkün olabilir. Gelişimsel değerlendirme yapıldıktan sonra özellikle yeni başlangıçlı olan, nörolojik bulgu eşlik eden olgularda ileri tetkik planlanmalıdır.

SB7 ROMATOLOJİ

Juvenil İdiopatik Artrit Tanılı Olguların Değerlendirilmesi

¹Funda AYDEMİR, ²Şükrü ÇEKİÇ, ²Sara Şebnem KILIÇ GÜLTEKİN

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

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD, Çocuk İmmünoloji Ve Romatoloji BD, Bursa

GİRİŞ VE AMAÇ: Juvenil idiyopatik artrit (JİA) çocukluk çağıının en sık görülen romatizmal hastalığıdır. ILAR sınıflamasına göre 7 alt tipi tanımlanmıştır. Bu çalışmada; JİA tanısıyla takip edilen hastaların demografik, klinik ve laboratuvar özelliklerini ortaya konması, tedavi seçeneklerine verilen yanıtın değerlendirilmesi, izlemde gelişen komplikasyonların incelenmesi ve sonuçlarının değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

METOD: Çalışma grubu ILAR (International League of Associations for Rheumatology) tanı kriterlerine göre tanı almış hastalardan oluşturulmuştur. Hastaların verileri elektronik dosyaları incelenerek retrospektif olarak elde edilmiştir. Hastaların; klinik özellikleri, laboratuvar bulguları, göz tutulumu, radyolojik bulguları, aile öyküsü, hastalığı süresince kullandığı ilaçlar ve tedavi süreleri incelendi.

BULGULAR: Çalışmaya alınan 250 hastadan takip bilgileri ve veri yetersizliği olan 21 hasta çıkarılarak toplam 229 hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların 102'si (%44.5) erkek, 127'si (%55.5) kız (kız/erkek oranı:1.24) cinsiyette izlendi. Hastaların 102'si (%44,5) oligoartiküler, 29'u (%12,7) poliartiküler, 14'ü (%6,1) sistemik, 68'i (%29,7) entesit ilişkili, 13'ü (%5,7) psöriatik, 3'ü (%1,3) undiferansiye JİA olarak tanı almıştı. Hastalığın tanı yaşı ortalama 8,5 yıl, ortalama tedavi süresi 2,9 yıl saptandı. Hastaların 127'sinde (%58.2) ANA pozitifliği saptandı, en yüksek ANA pozitifliği oligoartiküler tipte izlendi. HLA-B27, 31 (%17) hastada pozitif bulundu. Tanı anında hastaların 135'inde (%59) anemi, 72'sinde (%31.4) trombositoz, 71'inde (%31) lökositoz, 150'sinde (%65,5) sedimentasyon yüksekliği, 141'inde (%61.5) CRP pozitifliği, 119'unda (%67,6) serum amiloid-a yüksekliği saptandı. Hastaların 68'i (%36.2) ilaçsız remisyonda, 72'si (%38.3) ilaçlı remisyonda, 48'i (%25.5) aktif olarak bulundu. Hastaların 26'sında (%13,4) üveit saptanmış olup en sık oligoartikülerde izlendi. 112 (%48,9) hastada tedavide anti TNF ilaç kullanılırken en sık oligoartiküler, ikinci sıklıkta entezit ilişkili artritte kullanıldığı izlenmiştir.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Çocukluk çağıında en sık görülen JİA tipi oligoartriküler JİA'dır. Hastaların önemli bir kısmının başvurusunda tabloya anemi eşlik etmektedir. Konvansiyonel tedavilere rağmen birçok hastada remisyon sağlanamadığı için biyolojik tedavilere ihtiyaç duyulmaktadır. Anti TNF tedavi ihtiyacı en sık oligoartriküler ve entezit ilişkili JİA'da görülmektedir. Konu ile ilgili daha çok sayıda ve uzun izlem süreli çalışmalara ihtiyaç vardır.

SB8 ENFEKSİYON

Akut Bakteriyel ve Viral Gastroenterit Tanısı Konulan Hastalarda Kan Prokalsitonin Düzeylerinin Karşılaştırılması

¹Aylin Tuğba Arslan, ¹Aslı Aslan, ¹Şule Gökçe, ¹Burçe Emine Dörtkardeşler

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

GİRİŞ-AMAÇ: Akut gastroenterit (AGE), mide bulantısı, kusma, ateş veya karın ağrısı ile karakterize, hızlı başlangıç gösteren sulu dışkılama olarak tanımlanır. Elektrolit bozukluğu, metabolik asidoz ve dehidratasyon en sık görülen ve tehlikeli komplikasyonlarından. Dünya çapında 5 yaş altındaki çocuklarda her yıl 35 milyar olgu ve yaklaşık 2 milyon ölüm bildirilmektedir. Çalışmamızın amacı AGE tablosunda prokalsitoninin (PCT) bakteriyel AGE için bir belirteç olup olmadığını değerlendirmektir.

YÖNTEM: Ege Üniversitesi Tıp Fakültesinde AGE tanısı alan ve dışkı kültürü ile biyokimyasal analizleri yapılan 2 ay ile 18 yaş arasındaki toplam 120 çocuk çalışmaya alındı. Olguların demografik özellikleri, fizik muayene bulguları, laboratuvar bulguları, uygulanan antibiyotik tedavisi verileri SPSS yöntemi ile istatistiksel olarak analiz edildi. Verilerin analizi için SPSS 21,0 programı kullanıldı.

BULGULAR: Çalışmaya dahil edilen 120 olgunun 68 (% 56.7)'i erkek, 52 (% 43.3)'si kız; ortalama yaşları 33 ay (67) idi. Olguların % 63.3 'ünde klinik bulgular başvuruya göre ilk 24 saatte başlamıştı. Kusma hastaların % 55.8'inde görülürken, ateş % 83.3 hastada gözlenmişti. Ateş olguların % 38.3'ünde 39 derece ve üzerinde idi. Başvuruda dehidratasyon dereceleri değerlendirildiğinde 20 (% 16.6) olgu % 10 (Ağır dehidratasyon) kliniği ile başvurmuştu ve bu hastalar yatırılarak tedaviye alındı. Olguların ortalama C-reaktif protein (CRP) 19.8 mg/L (51) ve PCT değeri 0.3 mg/L (0.7) olarak sonuçlandı. Ortalama beyaz kan hücreleri ise $11.952 /mm^3 \pm 5076$ idi. Yirmi dokuz (% 24.2) hastanın dışkı kültürlerinde üreme saptandı (%14.2 'sini C.jejuni; %9.2'sini Salmonella ve subgrupları). Dışkı kültüründe üreme olan ve olmayan gruplar karşılaştırıldığında; cinsiyet açısından farklılık yoktu. Dışkı kültüründe üreme olan hastalar üreme olmayan hastalara göre yaşça daha büyüktü ($p=0.031$). C reaktif protein ve PCT üreme olan grupta üreme olmayan gruba göre anlamlı olarak yüksek saptandı (sırasıyla $p>0.001$, $p=0.007$). Hastaların %38.3'ü antibiyotik tedavisi ile izlendi. Dışkı kültürleri negatif saptanınca ya da Salmonella ve subgrupları saptanınca antibiyotik tedavileri sonlandırıldı.

SONUÇ: Akut gastroenterit günümüzde hala sık görülen ve çocuklarda sıklıkla viral ajanların yol açtığı bir durumdur. Laboratuvar bulguları ağır dehidrate hastalarda özellikle tedavi yaklaşımında belirleyici olsa da prokalsitonin gibi inflamatuvar belirteçlerin yüksekliği bakteriyel viral hastalık ayırımında yardımcı olabilmektedir. Biyokimyasal olarak CRP ve PCT yüksekliği olan AGE vakalarında dışkı kültürü mutlaka gönderilmeli ve bakteriyel AGE göz önünde bulundurulmalıdır.

SB9 HEMATOLOJİ

Çocukluk Çağında Lösemi Gelişiminde Etkili Faktörler

¹Bergen Yavuz, ²Melike Sezgin Evim, ²Salih Güler, ²Birol Baytan, ²Adalet Meral Güneş

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

²Uludağ Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Çocukluk çağında karşılaşılan en sık malignite akut lösemilerdir. Lösemilerin gelişiminde hastaların içinde bulunduğu kalıtsal ve çevresel etmenlerin rolü olduğu düşünülmektedir. Amaç: Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Ana Bilim Dalı'nda tedavi almış 307 hasta (256 ALL ve 51 AML) ile 310 lösemi-solid tümör hariç diğer polikliniklerde kontrole gelen çocukların anne ve/veya babaları ile yapılan görüşmelerden elde edilen bilgiler doğrultusunda vakaların kişisel, ailesel ve çevresel faktörleri sorgulanarak lösemi gelişiminde etkili olabilecek faktörleri değerlendirmeyi amaçladık.

MATERYAL-METOD: Bu çalışma Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Ana Bilim Dalı'nda tedavi almış 307 hasta (256 akut lenfoblastik lösemi (ALL) ve 51 akut miyeloid lösemi (AML)) ile 310 lösemi polikliniği hariç diğer polikliniklerde kontrole gelen çocukların anne ve/veya babalarıyla yapılan 15-20 dakikalık görüşmelerde vakaların kişisel, ailesel ve çevresel etmenleri sorgulanarak yapılmıştır. Lösemi oluşumunu etkileyen risk faktörlerini belirlemek amacıyla çok değişkenli lojistik regresyon analizi yapılmıştır. Raporlanan değişkenlerin tamamı öncelikle tek değişkenli lojistik regresyon analizi ile test edilmiş. Analiz sonrasında $p < 0.20$ koşulunu sağlayan ve klinik anlamlılığı olduğu düşünülen izleyen değişkenler çok değişkenli regresyon analizine dahil edilmiştir.

BULGULAR: Lösemi gözlenmesi riski doğum yeri ilçe olanlarda 5.85 kat, erkek çocuklarda 2.58 kat, normal doğum kilosunda olanlarda doğum ağırlığı SGA olanlara göre 4.06 kat, doğum ağırlığı LGA olanlarda SGA olanlara göre 10.36 kat, babası iş yerinde kimyasala maruz kalan çocuklarda 16.74 kat, yüksek gerilim hattına yakın bir evde yaşayan ailelerin çocuklarında ise 12.03 kat daha fazla olduğu belirlenmiştir.

TARTIŞMA: Çocukluk çağı lösemiler, fetal hematopoez sırasındaki gelişimsel bir hata geliştikten sonra birden fazla doğum öncesi ve sonrası vuruşlar gerektirir. Ayrıca lösemi insidansındaki artış löseminin sadece genetik etkilenme sonucu değil, aynı zamanda yaşanan çevrede kimyasal maruziyeti ve erken gelişim evresinde birtakım ajanlara maruz kalmanın etkisinin olabileceğini düşündürür. Elde ettiğimiz veriler doğrultusunda doğum yeri, cinsiyet, doğum kilosu, babanın mesleği, eve yakın bölgede enerji hattı bulunmasının lösemi gelişime riski ile ilişkisini saptadık.

COVID-19 Tanısı Alan Çocuklarda Serum S100B Düzeyi

¹Deniz Yılmaz, ¹Özlem Yayıcı Köken, ¹Betül Dünya, ²Merve Sibel Güngören, ¹Esra Gürkaş, ¹Hamit Özyürek, ³Saliha Yüksek Kanık, ¹Ayşegül Neşe Çıtak Kurt

¹Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Nöroloji Departmanı, Ankara

²Ankara Düzen Laboratuvarı, Ankara

³Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları Departmanı, Ankara

GİRİŞ VE AMAÇ: Küresel bir pandemi olan COVID-19'un nörolojik semptomlar gösterdiği bilinmektedir. COVID-19'un santral sinir sistemine penetrasyon mekanizması ile ilgili hipotezlerden biri, kan-beyin bariyerini (BBB) bozmasıdır. Kalsiyum bağlayıcı bir protein olan S100B, BBB hasarının bir göstergesi olarak kabul edilir. Çalışmamızın amacı, COVID-19 hastalarında serum S100B seviyesini belirlemektir.

GEREÇ VE YÖNTEM: Çalışmamıza Ankara Şehir Hastanesi Çocuk Hastanesi'ne başvuran COVID-19 enfeksiyonu en az 2 pozitif PCR ile doğrulanan 47 hasta ve COVID-19 şüphesiyle hastaneye yatırılan 2 negatif PCR sonucu olan 24 kontrol hastası dahil edildi. Pozitif hastalar klinik ve laboratuvar bulgularına göre asemptomatik, hafif, orta, şiddetli ve kritik olarak sınıflandırıldı. Serum örnekleri toplandı, santrifüj edilerek saklandı (- 20°C), ELISA yöntemi ile analiz edildi. S100B değeri 50 ng/l'ye kadar olan değerler normal kabul edildi.

SONUÇLAR: Ortalama serum S100B düzeyi COVID-19 pozitif grupta kontrol grubuna göre anlamlı yüksekti (p=0,03). Hastalarda gözlenen nörolojik semptomlar miyalji ve baş ağrısıydı. Bilinç bozukluğu, nöbet, tat/görme kaybı, ataksi gözlenmedi. COVID-19 grubundaki 12 hastanın (%25,5) S100B değeri >50 ng/l idi. Bu hastaların 8'i erkekti (%66,6); hastalık dereceleri 10'unda hafif, 2'sinde orta idi. 3 hastada baş ağrısı olup, bu hastalardan da 2'sinde miyalji vardı. Tüm hastaların kreatin kinaz değerleri normaldi. Kontrol grubundaki tüm hastaların S100B seviyeleri normal olup; sekizinde baş ağrısı ve/veya miyalji vardı.

TARTIŞMA: COVID-19 grubundaki ortalama S100B seviyeleri kontrol grubuna göre anlamlı yüksek olmasına rağmen, COVID-19 pozitif hastaların çoğunda (%74,5) S100B düzeyleri normaldi. COVID-19 grubunda S100B değerleri > 50ng /l olan 12 hasta varken, kontrol grubundaki tüm hastaların S100B seviyeleri normal sınırlardaydı. Bazı COVID-19 hastalarının S100B seviyesindeki artış, BBB'nin akut dönemde bozulabileceğini düşündürmektedir. Çalışmamızdaki hastalarda akut dönemde ciddi nörolojik bulgu olmamasına rağmen özellikle S100B düzeyi yüksek olanlar gelecekte nörolojik semptom gelişmesi açısından izlenmelidir. Çalışmamız COVID-19 hastalarında S100B seviyesini ölçen ilk çalışmadır. COVID-19 enfeksiyonunda S100B seviyelerinin ve nöroinvasyon mekanizmasının önemini doğrulamak için, klinik olarak hafif ve şiddetli daha fazla sayıda hastayı içeren çalışmalara ihtiyaç vardır.

Vitamin B12 Eksikliği Olan Çocuk Hastalarda Böbrek Fonksiyonlarının Değerlendirilmesi

¹Nuran Belder, ²Dilek Gürlek Gökçebay

¹Safranbolu Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları

²Ankara Şehir Hastanesi, Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji

GİRİŞ VE AMAÇ: Vitamin B12, hücre metabolizması, deoksiribonükleik asit sentezi, hücre proliferasyonu için yaşamsal öneme sahiptir. Vitamin B12 eksikliğinde nörolojik ve hematolojik sistemin etkilendiği bilinmektedir. Bu çalışmada, vitamin B12 eksikliğinin böbrek fonksiyonlarını gösteren parametreler üzerine etkisinin incelenmesi ve holotranskobalaminin vitamin B12 eksikliğindeki duyarlılığının araştırılması amaçlandı.

GEREÇ VE YÖNTEMLER: Vitamin B12 eksikliği olan 34 çocuk, yaş ve cinsiyet özellikleri açısından benzer özellikler gösteren 36 sağlıklı çocuk çalışmaya dahil edildi. Hastalara ait tam kan sayımı, serum üre, kreatinin, vitamin B12, holotranskobalamin, metil malonik asit, homosistein, ferritin, folat düzeyleri ve tahmini glomeruler filtrasyon hızı kaydedildi. İdrarda protein, mikroalbumin ve nötrofil jelatinaz ilişkili lipokalin(NGAL) değerleri ölçüldü. Bu veriler her iki çalışma grubu için istatistiksel olarak analiz edildi.

BULGULAR: Vitamin B12 eksikliği olan grup ile kontrol grubu arasında ortalama korpusküler volüm(MCV), ortalama hemoglobin konsantrasyonu(MCHC) ve beyaz küre sayısı(WBC) açısından anlamlı fark vardı (sırasıyla, $p < 0.001$; $p = 0.032$; $p = 0.002$). Böbrek fonksiyonları ile ilgili biyokimyasal parametreler açısından vitamin B12 eksikliği olan ve olmayan hastalar arasında anlamlı fark yoktu. Holotranskobalamin değerleri, vitamin B12 eksikliği olan grupta anlamlı derecede düşüktü ($p < 0.001$). Vitamin B12 değerleri ile holotranskobalamin değerleri pozitif korelasyon göstermekteydi($r=0.58$, $p < 0.001$). Her iki grup arasında vitamin B12 ve nötrofil jelatinaz ilişkili lipokalin arasında korelasyon bulunmadı, ancak holotranskobalamin ve uNGAL arasında negatif korelasyon saptandı ($r = -0.24$, $p = 0.045$). Vitamin B12 eksikliğinde, holotranskobalamin değerleri referans alınarak yapılan ROC analizi ile serum B12 değeri için en uygun cut off değeri 233pg/ml olarak belirlendi.

TARTIŞMA: Vitamin B12 eksikliği, özellikle megaloblastik anemi ve nörolojik gelişme geriliğinin çocukluk çağında en sık nedenlerinden biridir. Hücre proliferasyonu için de yaşamsal öneme sahip vitamin B12'nin diğer sistemler üzerine de etkisi olabileceği düşünülmektedir. Vitamin B12 eksikliği olan çocuklarda renal fonksiyonların değerlendirildiği bu çalışmada da biyokimyasal parametrelerin etkilenmediği görülmüştür, ancak vitamin B12 eksikliğinde daha duyarlı bir parametre olduğu bilinen holotranskobalamin değerleri ile uNGAL atılımı arasında anlamlı bir ilişki gösterilmiştir.

Sonuç olarak Holotranskobalamin, vitamin B12 eksikliğini serum B12 düzeyinden daha iyi gösteren bir belirteçtir. Vitamin B12 eksikliği olan çocuklarda böbrek fonksiyonlarında belirgin bir etkilenme olmasa da erken renal hasarı saptamada üriner nötrofil jelatinaz ilişkili lipokalin(uNGAL) yararlı bir belirteç olabilir.

SB12 METABOLİZMA

Mukopolisakkaridoz Olgularının Değerlendirilmesi: Tek Merkez Tecrübesi

¹Hüseyin Bilgin, ¹Şahin Erdöl

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

AMAÇ: Mukopolisakkaridozlar (MPS'ler) bağ dokunun yapısal bileşenlerinden olan glikozaminoglikanların lizozomlarda yıkımını sağlayan enzim eksikliği sonucu gelişen, kronik, ilerleyici ve çok sayıda sistemi etkileyen lizozomal depo hastalıklarıdır. Yedi MPS tipi (MPS tip I, II, III, IV, VI, VII ve IX) bilinmektedir. MPS'lerin klinik bulguları arasında; kaba yüz görünümü, mental retardasyon, gelişme geriliği, işitme kaybı, tekrarlayan otitis media, restriktif akciğer hastalığı, valvüler kalp hastalığı, hepatosplenomegali, korneal bulanıklık, inguinal herni, umbilikal herni, eklem kontraktürleri, boy kısalığı ve kemik deformiteleri yer almaktadır. X'e bağlı resesif kalıtılan MPS Tip II dışında tüm MPS tipleri otozomal resesif geçiş gösterir. Bu çalışmamızda mukopolisakkaridoz tanısı ile izlediğimiz hastaların klinik, demografik ve laboratuvar verileri değerlendirilmiştir.

GEREÇ VE YÖNTEMLER: Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Metabolizma Bilim Dalında mukopolisakkaridoz tanısı ile izlediğimiz 21 olgunun klinik ve laboratuvar bulguları değerlendirilmiştir. Olgularımızın cinsiyetleri, doğum ağırlığı, doğum şekli, anne-baba arasındaki akrabalık düzeyi ve kardeş ölüm öyküsü kaydedilmiştir. Tüm olgulardan idrar GAG analizi, enzim düzeyi ve gen analizi yapılmıştır.

BULGULAR: Olgularımızın yaş ortalaması $9,98 \pm 5,60$ yıl (dağılım, 2,75-23 yıl) olarak saptanmıştır. Tanı alma yaşları $5,17 \pm 4,29$ yıl (dağılım, 0,58-19 yıl) olarak izlenmiştir. Olgularımızın 13'ü (%61,9) erkek, 8'i kız (%38,1) idi (tablo 1). Vakalarımızın 6'sı (%28,6) MPS tip 4a, 5'i (%23,8) MPS tip 2, 4'ü (%19,1) MPS tip 6, 2'si (%9,5) MPS tip 1, 2'si (%9,5) MPS tip 3 ve 2'si (%9,5) MPS tip 7 tanısı ile izlenmektedir. 11 (%52,3) olgumuzda akrabalık öyküsü, 3'ünde (%14,2) de kardeş ölüm öyküsü mevcut idi. Olguların 18'inde (%85,7) kardiyak tutulum (MVP, MY, AY, AS, biküspit aorta, interventriküler septal hipertrofi ve sol ventrikül hipertrofisi), 15'inde (%71,4) korneal bulanıklık saptanmıştır (tablo 2). Dört olgumuz dışında hepsinde (%80,9) dizostozis multipleks tespit edilmiştir (tablo 2). 17 (%80,9) olgumuz enzim replasman tedavisi almıştır, takip sırasında 2 (%9,5) olguda alerjik reaksiyon izlenmiştir. Ortalama enzim replasman tedavi süresi $57,70 \pm 44,12$ aydır (dağılım, 7-157 ay).

SONUÇ VE TARTIŞMA: Mukopolisakkaridoz hastalığı farklı yaşlarda farklı klinik bulgular ile karşımıza çıkabilen multisistemik bir hastalıktır. Bu hastalarda, enzim replasman tedavisi altındayken farklı organ sistemlerinde tutulumlar ortaya çıkabileceğinden, takiplerinde multidisipliner tedavi yaklaşımı önemlidir.

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Tablo 2. Hastaların klinik ve laboratuvar bulguları

Bulgular	Hasta sayısı (yüzde)
Kaba yüz görünümü	21/21(%100)
Kalp tutulumu	18/21 (%85,7)
Dizostosis multipleks	17/21(%80,9)
Göz tutulumu	15/21(%71,4)
Umbilikal/inguinal herni	11/21(%52,3)
Hepatosplenomegali	6/21(%28,57)
İyitme kaybı	3/21(%14,2)

DİYARBAKIR BÖLGESİ JUVENİL İDİYOPATİK ARTRİT HASTALIĞINDA ALT TİP DAĞILIMI VE EŞLİK EDEN ÜVEİT SIKLIĞININ DEĞERLENDİRİLMESİ

¹Deniz Gezgın Yıldırım

¹Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi

GİRİŞ VE AMAÇ: Juvenil idiyopatik artrit (JİA) tüm dünyada çocukluk çağıının en sık görülen romatolojik hastalıklarından olup kronik yangısal bir sinovittir. Yedi alt tipi bulunmaktadır ve JİA'ya eşlik edebilen kronik ön üveit önemli bir morbidite kaynağıdır. Çalışmamızın amacı kliniğimizde izlem ve tedavi edilen JİA tanılı hastaların demografik verilerini, alt gruplarına dağılımını ve eşlik eden üveit oranını araştırmaktır.

GEREÇ VE YÖNTEM: Ocak 2019 ve Kasım 2020 tarihleri arasında kliniğimizde JİA tanısı ile takip ve tedavi alan hastaların demografik ve laboratuvar bulguları, üveit varlığı ve verilen tedaviler geriye dönük olarak medikal dosyalarından incelendi. SONUÇÇalışmaya 108 JİA hastası dahil edildi. 60 (%55.5) hasta kız, 48 (%44.5) hasta erkek idi. Ortalama tanı yaşı 9.1 ± 4.4 yıl iken, ilk yakınma ile tanı sırası gecikme süresi ortalama 4.7 ± 3.2 aydı. Hastaların median takip süresi 12 (3-21) ay idi. Hastalar JİA alt tiplerine göre incelendiğinde; 41 (%37.9) hasta oligoartiküler JİA, 29 (%26.9) hasta entesit ilişkili artrit, 14 (%13) sistemik JİA, 12 (%11.1) RF negatif poliartiküler JİA, 8 (%7.4) RF pozitif poliartiküler JİA, 3 (%2.8) psöriyatik artrit, 1 (%0.9) sınıflandırılmayan artrit hastası idi. 8 (%7.4) hastada eşlik eden kronik ön üveit mevcuttu. 8 üveit hastası kendi içinde değerlendirildiğinde; 6 (%75) hasta ANA pozitif oligoartiküler JİA, 1 (%12.5) hasta psöriyatik artrit ve 1 (%12.5) hasta entesit ilişkili artrit hastası idi. Üveit hastalarının 6'sı (%75) kız iken 2'si (%25) erkekti. 4 (%3.7) sistemik JİA hastasında makrofaj aktivasyon sendromu (MAS) gelişti ve hiçbir hastada mortalite izlenmedi. Tüm hastalara ilk basamak tedavi olarak non-steroidal antiinflatuvar tedavi verildi. Hastaların %62.9'une metotreksat, %13.8'ine sulfasalazin, %37'sine biyolojik tedaviler verildi. Son vizitteki hastalık aktiviteleri değerlendirildiğinde hastaların %71.3'ü inaktif iken %28.7'si aktif hastalığa sahipti.

TARTIŞMA VE SONUÇ: Diyarbakır bölgesinde en sık izlenen JİA alt tipi oligoartiküler JİA'dır. Üveit en sık ANA pozitif oligoartiküler JİA alt tipinde ve kız çocuklarında izlenmektedir. Son yıllarda kullanılan biyolojik tedavilerin artması ile JİA hastalarında yüksek oranda inaktif hastalık sağlanabilmektedir.

SB14 ENFEKSİYON

Birinci Basamakta Çocuklara Yazılan Antibiyotik Dışındaki Sistemik Antiinfektiflerin Araştırılması

²Narin Akıcı, ¹N. İpek Kırmızı, ³Volkan Aydın, ⁴Ömer Ataç, ⁵Ahmet Akıcı

¹*İstanbul Medipol Üniversitesi, Tıp Fakültesi Farmakoloji Anabilim Dalı, İstanbul*

²*Haydarpaşa Numune Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul.*

³*İstanbul Medipol Üniversitesi, Uluslararası Tıp Fakültesi Farmakoloji Anabilim Dalı, İstanbul*

⁴*İstanbul Medipol Üniversitesi, Tıp Fakültesi Halk Sağlığı Anabilim Dalı, İstanbul.*

⁵*Marmara Üniversitesi, Tıp Fakültesi Tıbbi Farmakoloji Anabilim Dalı, İstanbul.*

GİRİŞ VE AMAÇ: Enfeksiyon hastalıkları pediatrik popülasyonda sık rastlanan mortalite ve morbidite nedenlerinden biridir. Sistemik anti-infektifler çocuklarda sıkça kullanılan bir ilaç grubu olmasına rağmen, özellikle antibiyotikler dışındaki ilaçların kullanımını ülkemizde kapsamlı şekilde inceleyen çalışma kısıtlıdır. Bu çalışmada çocuklara birinci basamakta yazılan “antibiyotik dışındaki sistemik anti-infektif ilaçları” içeren reçete içeriklerinin ayrıntılarının araştırılması amaçlandı.

GEREÇ VE YÖNTEM: Kesitsel tipteki bu çalışmada 2016 yılında İstanbul’da hizmet sunan aile hekimleri arasından sistematik örneklemeyle seçilenlerin yazdığı reçeteler retrospektif olarak incelendi. Çocuklara (<18 yaş) yazılan antibiyotik dışı sistemik anti-infektif içeren reçeteler çalışmaya dahil edildi. Reçete sahibi hastaların yaş grubu (<2 yaş: infant, 2-11 yaş: çocuk, ≥12yaş: ergen) yaş ortalaması ve cinsiyet dağılımları belirlendi. Ayrıca reçetelerdeki toplam ilaç sayısı ve bu ilaçların farmakolojik grup ve etkin madde düzeyinde ayrıntıları incelendi.

SONUÇ: Çalışma periyodunda çocuklara toplam 4853 adet “antibiyotik dışı sistemik anti-infektif içeren reçete” yazıldığı (tüm sistemik anti-infektif içeren reçetelerin %1,0) ve bu reçetelerde toplam 12.979 kalem ilaç olduğu belirlendi. Hastaların %14,5’ü infant (yaş ortalaması: 0,5±0,5 ve erkek: %54,9), %51,0’ı çocuk (yaş ortalaması: 6,2±2,9 ve erkek: %55,3), %34,5’i ergen (yaş ortalaması: 15,0±1,7 ve erkek: %47,5) idi. Reçetelerin %39,6’sı antiviral ilaçlar, %33,0’ı aşı, %14,7’si antimikobakteriyel ilaçlar, %12,6’sı antimikolitik ilaçlar ve %0,2’si bağışıklık serumları ve diğer immunoglobulinlerden oluşmakta idi. Çocuklara en sık reçete edilen antiviral ilacın “oseltamivir (%64,8)”, antimikotiklerin “flukanazol (%69,3)”, aşının “influenza aşısı yüzey antijeni-inaktif (%57,6)” olduğu belirlendi.

TARTIŞMA: Bu çalışma ile aile hekimlerinin çocuklara antibiyotik dışı diğer antiviralleri nispeten daha az oranda reçeteledikleri anlaşılmaktadır. Bu ilaçların arasında ise başta oseltamivir olmak üzere sıklıkla sistemik antiviralleri reçeteledikleri görülmektedir.

SB15 METABOLİZMA

Yenidoğan Tarama Programı ile Tanı Alan Biotinidaz Eksikliği Hastalarının Klinik ve Laboratuvar Özellikleri

¹Sevil Dorum, ²Pelin Teke Kısa

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bursa Yüksek İhtisas Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları Ve Cerrahisi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi

AMAÇ: Biotinidaz eksikliği (BE) otozomal resesif kalıtılan biyotin (B7 vitamini) metabolizması bozukluğudur. Ülkemizdeki sıklığı 1/7 bin olarak bildirilen bu hastalıkta, enzim aktivitesine bağlı olarak kısmi (%10-30) ya da tam eksiklik (%0-10) ortaya çıkmaktadır. Çoğunlukla etkin bir tedavisi olan BE 2008 yılından beri ülkemizde yenidoğan tarama programına alınmıştır. Bu çalışmada yenidoğan tarama programında BE şüphesi saptanıp Çocuk Metabolizma merkezine yönlendirilmiş olan bebeklerin; son tanıları, enzim düzeyleri, tedavileri ile genetik ve diğer metabolik inceleme sonuçlarının ortaya konması amaçlanmıştır.

YÖNTEM: Ocak 2019-Ocak 2020 tarihleri arasında yenidoğan tarama programında BE şüphesi saptanıp Çocuk Metabolizma polikliniğimize yönlendirilmiş olan olgular retrospektif olarak incelenmiştir.

BULGULAR: Bir yıllık süre içerisinde toplam 55 bebek BE şüphesi ile yönlendirilmişti. Bebeklerden 9 tanesinin tanısal tetkiklerinde biyotinidaz aktivitesi normal saptanarak BE bu bebeklerde dışlandı. BE tanısı doğrulanan ve biyotin tedavisi başlanan 46 hastanın 9 tanesinde (%20) tam eksiklik saptanırken, 37 bebekte (%80) ise kısmi BE saptandı. Bebeklerin hiçbirinin tanı anında herhangi bir semptomu yoktu. Bebeklerin 28 tanesi (%60) kız iken, 18 tanesi (%40) erkekti. Yirmi bebeğin (%43) anne babası arasında akrabalık vardı. Bebeklerin ortalama biyotinidaz aktiviteleri 3.09 ± 1.02 nmol/mL/dk olarak saptandı. Kan gazı, Tandem Kütle spektrofometri ve idrar organik asit incelemelerinde patoloji saptanmadı. Genetik incelemelerinde en sık saptanan mutasyon olarak BTB geninde p.D444H varyantları saptandı.

SONUÇ: Yenidoğan tarama programı ile BE ülkemizde taranmakta, ilgili merkezlerde semptomlar başlamadan önce hastalık tanısı doğrulanmakta ve erken dönemde etkin tedavi başlanabilmektedir.

SB16 ENDOKRİNOLOJİ

Obez Çocuk ve Adolesanlarda Metabolik Riskin Belirlenmesinde Triponderal Kitle İndeksi

¹Aslıhan Araslı Yılmaz, ¹Selin Elmaoğulları

¹SBÜ Ankara Dr.Sami Ulus Kadın Doğum,Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları EAH,Çocuk Endokrinoloji Kliniği

GİRİŞ VE AMAÇ: Vücut ağırlığının, boyun küpüne bölünmesiyle kolayca elde edilen triponderal kitle indeksinin (kg/m³) (TKİ) çocukluk ve adolesan dönem boyunca daha stabil olduğu ve özellikle adolesanlarda vücut yağ seviyelerini VKİ'den daha doğru tahmin ettiğini bildiren yayınlar mevcuttur. Çalışmamızda obez çocuk ve adolesanlarda TKİ'nin metabolik riski (obezite komorbiditelerinin varlığına göre) öngörmedeki değerinin araştırılması planlandı.

GEREÇ VE YÖNTEM: Çalışmaya, yaş ve cinsiyete göre VKİ >95.persentil olan 8-18 yaş arası 120 olgu alındı. VKİ'ye göre obez olanlar TKİ ye göre normal/aşırı kilolu/obez olarak sınıflandırıldı. TKİ' ye göre yapılan sınıflandırmada, aşırı kilolu durumu için erkeklerde 16,0 kg/m³, kızlarda 16,8 kg/m³, obeziteyi tanımlamada ise erkeklerde 18,8 kg/m³ ve kızlarda 19,7 kg/m³ değerleri referans alındı.Olguların obezite komorbiditeleri değerlendirildi. Dislipidemi; >200 mg/dL kolesterol, >150 mg/dL trigliserid, >130 mg/dL LDL, <40 mg/dL HDL değerlerinden en az birinin olması olarak tanımlandı. İnsülin direnci, HOMA-IR değerinin prepubertal >2,5, pubertal >4 olması kabul edildi. Hipertansiyon tanısı, kan basıncı ölçümü üç ölçümün ikisinde cinsiyet, yaş ve boya göre >95 persentil olan olgularda 24 saatlik tansiyon monitörizasyonu ile doğrulanarak konuldu. Dislipidemi, insülin direnci, hipertansiyon veya hepatosteatoz bulgularından hiçbiri olmayanlar metabolik sağlıklı, en az biri olanlar metabolik sağlıksız kabul edildi.

SONUÇLAR: Olgularımızın yaş ortalaması 12,04± 2,77, %50,8' i kız, %56,7'si pubertaldi. Metabolik olarak sağlıklı olmayan obezlerin %15,8'i TKİ'ye göre normal kilolu olanlardı ve bu grupta sırasıyla insülin direnci (%41), trigliserid yüksekliği (%27,2) ve HDL düşüklüğü (%13,6) saptandı. TKİ 'ye göre normal kilolu olanlarda hipertansiyon ve evre 3 hepatosteatoz saptanmadı. ROC analizinde metabolik sağlıksız obezleri tanımlamada TKİ için en iyi kesim noktası 17,55 kg/m³ tü.

TARTIŞMA: TKİ'nin obezlerde metabolik riskleri öngörmeye yetersiz kaldığını, VKİ ile obez olarak tanımlanan ve metabolik riskleri olan bazı olguların (%15,8) TKİ'yle normal olarak değerlendirilebildiğini saptadık. Ancak TKİ ile ilgili referans eğrilerinin oluşturulmasıyla çocukluk ve adolesan dönem boyunca daha stabil olduğu bildirilen TKİ'nin klinik kullanımdaki güçlü yanlarının daha iyi belirlenebileceği kanaatindeyiz.

Distoni Kliniğiyle Takipli 40 Olgunun Klinik ve Genetik Bulgularının Değerlendirilmesi

¹Safiye Güneş Sağer, ²Ayberk Türkyılmaz

¹Dr. Lütfi Kırdar Kartal Şehir Hastanesi Pediatrik Nöroloji Kliniği

²Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi Tıbbi Genetik Anabilim Dalı

GİRİŞ VE AMAÇ: Distoni, çocukluk çağında en sık görülen hareket bozukluklarından biridir. Normal motor gelişimini engelleyebilir ve önemli derecede motor engelliliğe neden olabilir. Çocukluk çağı distonisinin tanısı değerlendirilmesi, fenotipik değişkenlik ve heterojenite nedeniyle zordur. Birinci basamak değerlendirmede öncelikle klinik hikaye ve öz geçmişi sorgulaması sonrasında kranial görüntüleme, ek muayene bulgularının varlığı ve L-dopa cevabının değerlendirilmesi önemlidir. Bu çalışmamızda Dr. Kartal Lütfi Kırdar Hastanesi Pediatrik Nöroloji kliniğine başvuran ve muayenesinde distoni saptanan 40 hastamızın öz geçmişi, fizik muayene, ayrıntılı nörolojik muayene ve kranial görüntüleme ve genetik bulgularını değerlendirmeyi amaçladık.

GEREÇ VE YÖNTEM: Bu çalışmamızda Dr. Kartal Lütfi Kırdar Hastanesi Pediatrik Nöroloji kliniğine başvuran ve muayenesinde distoni saptanan 40 hastamızın öz geçmişi, fizik muayene, ayrıntılı nörolojik muayene, kranial görüntüleme ile değerlendirildi. Olguların bir kısmı genetik etyolojilerinin saptanması amacıyla tüm ekzom dizileme (WES) analizi ile değerlendirildi.

SONUÇ: Toplam 40 olgunun 28'inde hipoksik doğum öyküsü vardı ve hipoksiye sekonder diskinezik serebral palsi olarak sınıflandırıldı. Kalan 12 olgu distoni lokalizasyonlarına göre sınıflandırıldı. Buna göre 2 olguda hemidistoni, 3 olguda segmental distoni kalan olgularda ise jeneralize distoni saptandı. Segmental distoni saptanan olgularda yapılan kranial ve tüm spinal MR görüntülemeleri sonucunda bir olguya servikal meningomyelose, bir olguya Nörofibromatozis tip 1, bir olguya ise Multiple skleroz tanısı koyuldu. Jeneralize distoni sebebiyle takip edilen olguların kranial görüntülemeleri sonrasında bir olguda septo-optik displazi, iki olguda mikrosefali ve hipomyelizan ak madde hastalığı vardı. Jeneralize distonisi olup kranial ve tüm spinal MR tetkikleri normal bulunan hastalarımızdan 1'i L-dopa tedavisinden kısmi fayda gördü. Tüm olguların metabolik tetkikleri normaldi. Spesifik moleküler tanı amacıyla 5 olguya tüm ekzom dizileme (WES) önerildi ve 2 farklı olguda heterozigot FOXG1 (c.256delC, p.Gln86Argfs*106) ve heterozigot SCN2A (c.2995G>A, p.Glu999Lys) patojenik varyantları tespit edildi.

TARTIŞMA: Distoninin etyolojisinin araştırılmasının temel amacı, ikincil distonileri veya kalıtsal dejeneratif hastalıkları belirlemektir. Ek nörolojik bulguların ve diğer organ anomalilerinin varlığında, kranial ve tüm spinal MR görüntülemesi kadar genetik incelemeler de tanıya ulaşmada oldukça yardımcıdır.

Nörofibromatozis Tip 1 Tanılı Olgularımızın Değerlendirilmesi

¹Abdullah Hakan Özmen

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

GİRİŞ VE AMAÇ: Von Recklinghausen hastalığı olarak da bilinen “Nörofibromatozis tip 1”, cilt ve sinir sistemi tutulumunun birlikte görüldüğü nörokütan hastalıkların en sık rastlanılan tipidir. Tek gen hastalığı olan bu sendrom otozomal dominant kalıtım gösterir. Bu hastalıktaki klinik belirtiler görülme sıklığına göre sırasıyla, café-au-lait lekeleri, aksiller ve / veya inguinal çillenme, Lisch nodülleri (iris hamartomları) ve nörofibromlardır. Bu sunumda, Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı olarak Nörofibromatozis tip 1 tanısı ile izlediğimiz hastalarımızın klinik ve radyolojik özelliklerini sunmayı amaçladık.

GEREÇ VE YÖNTEM: Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nöroloji polikliniğinde Nörofibromatozis tip 1 tanısı ile izlenen olguların klinik ve radyolojik bulguları değerlendirildi. Hastaların başvuru yakınması, yaşı, cinsiyeti, fizik muayene ve tetkik bulguları geriye dönük olarak incelendi. NF tip 1 tanısı NIH 1997 revizyonu kriterlerine göre konuldu.

SONUÇLAR: Çalışmamıza 79 çocuk hasta dahil edildi. Hastalarımızın ilk başvuru ortalaması yaşı 7.18 yıl (1-18 yıl) olarak saptandı. Olgularımızın 38'i kız, 41'i erkekti. En sık görülen başvuru yakınması “café au lait” lekeleri (% 94.93, n:75) idi. 32 hastada Lisch nodülü, 26 hastada aksiller veya inguinal çillenme, 12 hastada kemik lezyonu (skolyoz), 11 hastada nörofibrom görüldü. 19 hastada nörofibromatozis açısından 1. derece akraba öyküsü mevcuttu. 14 hastada öğrenme güçlüğü tespit edildi. Kranial MRI'de 4 hastada optik gliom saptandı.

TARTIŞMA: Araştırmamızdaki olgu grubunun klinik ve radyolojik bulgu ve komplikasyonları literatürle uygunluk göstermektedir. Mortalite ve morbidite oranları, malignite, vaskülopati ve epilepsi hastalığı gelişim riski gibi nedenlerle topluma göre artmıştır. Tedavi edilebilir komplikasyonların erken saptanması açısından bu hastaların yakın takibi ve artmış hastalık sıklığı nedeniyle de ailelerin eğitimi önem taşımaktadır.

Kocaeli İli Geneli Okulların Beslenme ve Egzersiz İmkanlarının Değerlendirilmesi

¹Sefa Kazancı, ²Şükrü Hatun, ³Ayşen Uncuoğlu

¹*İstanbul Bölge Hastanesi ,Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Bölümü , İstanbul*

²*Koç Üniversitesi Tıp Fakültesi ,Çocuk Endokrinoloji Ve Diyabet Bilim Dalı , İstanbul*

³*Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi ,Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı , Kocaeli*

GİRİŞ:

Obezite fiziksel ve ruhsal sorunlara neden olabilen vücutta aşırı yağ depolanması ile meydana gelebilen bir enerji metabolizma bozukluğudur.(1) Günümüzden 20 yıl önce boş zamanlarını bahçelerde veya sokak aralarında oynayarak geçiren çocuklar, günümüzde gelişen teknolojinin ve değişen sosyal yapının da etkisiyle artık zamanlarını televizyon ve bilgisayar karşısında geçirmektedir. Bu durum beslenme alışkanlıklarının değişimi ile beraber obezitenin de artmasına neden olmaktadır.(2) Dünya Sağlık Örgütü Avrupa Genel Toplantısı'nda çocukluk çağı obezitesi "akut sağlık krizi" olarak tanımlanmış ve tartışılmıştır.(3)

Çocukların ailelerinden sonra sosyal ilişkiler kurdukları ve etkileşime girdikleri ilk toplumsal birim olan okul, toplum yapısı içinde en önemli öğeyi oluşturmaktadır. Okullarda yemek uygulamaları, ilk defa 1940' lı yıllarda Amerika' da süt ve meyve servisiyle başlanmış, daha sonra bu uygulama Avrupa' da devam etmiştir.Günümüzde okullarda öğrencilere, çeşitli yemek seçenekleri ve fırsatları sunulmaktadır.(4)

Çocukluk çağında 6-18 yaş arasında okulda geçirilen zaman çocuğun hayatında önemli yer tutar. Ülkemizdeki çocukların yaklaşık üçte biri en az bir öğünü okulda geçirmektedir. Çocuklar okulda ailelerinden bağımsız olarak besin tüketmekte yüksek enerji içeriği olan ulaşımı kolay fast- food denilen yemekleri tercih etmektedir bu beslenme şekli çocuklarda obezite oranını arttırmaktadır. Okul sağlığı çalışmalarında, obeziteden korunma ve tedavi programlarının yer alması son yıllarda önemi gittikçe artan bir yaklaşımdır. Bu amaçla birçok ülkede okul bazlı eğitim ve tedavi programları düzenlenmektedir .(5)

İlimizde başlatılacak "Okulda Şişmanlığın Önlenmesi Programı" na veri sağlamak, okullarda mevcut beslenme ve egzersiz imkanlarını belirlemek, okul kantinlerinde satılan besinlerin özelliklerini, yemekhanesi olan okullardaki menüleri, sağlıklı beslenme ilkeleri çerçevesinde değerlendirmek ve okullarda sağlıklı beslenme konusunda farkındalık oluşturmak amacıyla bu çalışma planlanmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEMLER

Çalışmaya, 2015 -2016 Eğitim öğretim yılında belirlenen okullar gezilerek kantin listeleri yemek menüleri ve egzersiz imkanları hakkında veri toplandı.. Okullar ise Kocaeli ilindeki tüm okulların listesi elde edilerek rastgele örnekleme ile özel ve devlet okulları arasından seçilmiştir.

Kocaeli ili genelinde 41 adet ilk ve orta ölçekli eğitim kurumu ziyaret edilerek satılan besinlerin listesi elde edildi. Yemekhanesi olan okulların yemek menülerine bakılarak sağlık bakanlığına uygun yemek listesi olup olmadığı ve kantinde satılan besinlerin kantin yönetmeliğine uygun olup olmadığı kontrol edildi .

Okullarda uygun egzersiz alanı olup olmadığı ve okullarda okul takımı olup olmadığı hakkında bilgi toplandı.

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Okulların beslenme imkanları ve egzersiz imkanlarının değerlendirilmesi ile ilgili araştırma formu oluşturuldu.

İstatistiksel değerlendirme, IBM SPSS 20.0 (SPSS Inc., Chicago, IL, USA) paket programı ile yapıldı. Nümerik değişkenler medyan (25. - 75. persentil) ve frekans (yüzdelikler) olarak verildi. Gruplar arası farklılıkları değerlendirmek amacı ile kategorik değişkenler de Fisher's Exact kıkare testi ve Yates' kıkare testi ve Monte Carlo kıkare testi kullanıldı. $p < 0.05$ iki yönlü testlerde istatistiksel önemlilik için yeterli kabul edildi

Çalışma için Milli Eğitim Bakanlığı'ndan izin alındı. Etik kurul onayı, Kocaeli Üniversitesi Klinik Araştırmalar Etik kurulundan alındı.

BULGULAR

Bu çalışmada Kocaeli ili geneli 41 adet ilk ve orta ölçekli okula gidilmiştir. Bu okulların 17 tanesinde (%41.5 unda) yemekhane mevcuttu, 38 tanesinde kantin mevcuttu bu da okulların %92.7'sidir. 30 okulda kantinde satılan yiyecek içecek listesi mevcuttu okulların %73 üne denk geliyordu. Bu okullarda okuyan 36716 öğrencinin 3315 tanesi yani %9.2 si yemekhaneye kayıtlıydı.

Okulların sağlıklı beslenme ile ilgili genel özellikleri incelendiğine 17 (%41.5) sinde yemekhane olup bunların 16 tanesinde yemek menuşu olup bunlardan 15 (%34.5) tanesi sağlık bakanlığına uygun yemek menuşu bulunuyordu. Okulların 38 tanesinde (% 92,7) kantin; kantini olan okulların 30 (%73.2) tanesinde kantin listesi yer almaktaydı. . Okulların 11 tanesinde yani %26.2 sinde kantin listesi yoktu.

Okulların 22 tanesinde (% 53.7) sinde sağlıklı beslenme ile ilgili bilgilendirme metaryeli bulunmaktaydı. Okulların yine 22 (%53.7) tanesinde çocukların yiyecek alabilecekleri büfe mevcuttur .

Okulların sadece bir tanesinde otomat mevcuttu o okulda mesleki ve teknik okul olup gece geç saatlere kadar mesleki eğitim devam etmekte idi ve kantin kapalı olduğu için abur cubur otomatı yer almaktaydı buda okulların %2.4 ü idi.

Çalışmada egzersiz imkanları değerlendirilen 41 okulun 36 (%87.8) tanesinde beden eğitimi dersi mevcuttu. Okulların 22 tanesinde yani %53.7 sinde kapalı spor sahası 27 (% 65.4) sinde ise açık spor sahası mevcuttur. Okulların 28 (% 68.3) tanesinde okul spor takımı mevcuttur. Okulların yine 28 (% 68.3) tanesinde Halk oyunları takımı mevcuttur.

Çalışmaya katılan okulların 15 (%36.6) tanesinde öğrenciler sadece lavabolardan su içmektedir. Okulların sadece 10 (%24.4) tanesinde su sebili mevcuttur. Okulların 16 (% 39.4) tanesinde kantinden hazır su olarak su kaynağı kullanıyordu ya da evden su getiriyorlardı . Okulların eğitim zamanına göre yemekhane olup olmamasında belirgin olarak farklılık mevcuttu. Tam gün eğitim veren 31 okulun 16(%51.6) sında yemekhane mevcuttur . Yarım gün eğitim veren okullar içinde ise 10 tane okuldan sadece 1 tanesinde %10 unda yemekhane mevcuttu. Tam gün eğitim veren okulların ve yarım gün eğitim veren okulların yemekhane bulundurma oranları açısından p değeri 0.0004 bulunmuş olup ($p < 0,001$) istatistiksel olarak anlamlıdır. Yemekhanesi olan 17 okulun 15 (%93.8) tanesinde sağlık bakanlığına uygun yemek menüsü bulunmaktadır. Bir okuldan ise veri alınamadı. Kantini olan 38 adet okulun 30 tanesinde yani(%78.9) unda kantinde satılan yiyeceklerin listesi mevcuttu ancak 8 tanesinde(%21.1) kantinde satılan yiyeceklerin listesi yoktu. Çalışmaya katılan 41 okulun 38 tanesi %92.6'sında kantin mevcuttu bu okullardan 30 tanesinde toplam okul sayısının %73.6'sında kantinde satılan yiyeceklerin listesi mevcuttu. Kantinde satılan yiyeceklerin listesi incelendiğinde bütün kantinlerde tost, poğaça, simit, işlenmiş etler, şekerlemeler ,çikolata ,kek ,bisküvi, gofret gibi yüksek enerjili yiyecekler satılmakta idi. Milli eğitim bakanlığı kantin yönetmeliğinde bu gıdaların hangi şartlarda satılacağı yazmaktaydı ancak hiçbir kantinde bu şartlarla sağladıkları ile ilgili bir bilgilendirme yoktu. Kantinlerin normalde hepsinde taze meyve ,taze sıkılmış meyve suyu,taze sebze ,kuru meyve satmaları gerekmektedir ancak hiçbir okulda taze sebze, kuru meyve satılmamakta ,okulların 8 tanesinde(%26) taze meyve suyu satılmakta,taze meyve 13 (%43.3) okulda satılmaktadır. Okul kantinlerinde gazlı içecekler ve yüksek kalorili içecekler ,aromalı içecek tozu olmasına rağmen satılmaktadır, gazlı içecek 4 (%13.4) okulda, 1(%3.4) okulda enerji içeceği, 17 (%56.6) okulda ıce tea, 10 (%33.3) okulda aromalı içecek tozu satılmaktadır Okulların hepsinde ayran satılmaktaydı yine her okulda satılması gereken sade süt 26 (%86.6) okulda satılmaktadır. Sevindirici olarak hiçbir

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

okulda cips satılmamakta idi. Her okulda tost ,poğaça ,simit , çay ve işlenmiş et satılmaktaydı. Okulların 11 (%36.6) tanesinde sında pizza ,20 (%66.7) tanesinde börek satılmaktadır. Okullarda satılmaması gereken kızartılmış yiyecekler 29 (%96.7) okulda satılmaktadır. Kantin listesi olan 30 okulun % 83.3 ünde 25 okulda hamburger satılmaktaydı.

TARTIŞMA

Çocukluk çağı aşırı kiloluğu ve obezite oranı bir jenerasyonda dünya çapında belirgin bir şekilde artış gösterdi. Otuz yıl içinde ABD’ deki çocukların ortalama kiloları beş kg’dan fazla artış gösterdi, buradaki önemli olan ise ülkedeki çocukların üçte biri ya aşırı kilolu yada obezdi. İleri derece yetersiz beslenmenin devam etmesine rağmen bazı düşük ve orta gelirli ülkelerde de çocukluk çağı obezitesinde artış görüldü. Çocukluk çağı obezitesini ele alan beslenme politikaları sağlıklı büyümeyi ve ev içi besin güvenliğini desteklemeli ve hareketsiz kalmaya ve besin değeri düşük gıdaların tüketilmesine karşı koruyucu olmalıdır. Enerji içeriği yüksek ve besin değeri düşük besinlerin özendirilmesi erken çocuklukta hızlı kilo alımına sebep alıyor ve kronik hastalıkların risk faktörlerini artırıyor. Obeziteyi önlemek için sedanter aktivitelerin ve yoğun enerjili besin değeri düşük yiyecek ve içeceklerin pazarlanmasından korunmak için bir halk sağlığı çabası verilmelidir.(6)

Yüksek gelirli bir çok ülkede son otuz yılda çocukluk çağı obezitesi aşırı kiloluğu artış gösterdi.Sınırlı sayıda çalışma olsa da düşük ve orta gelirli ülkelerde bu durum mevcuttu.(7)

Çocuklarda obeziteyi önlemeye yönelik müdahaleleri bulmak için çalışmalar yapılmaya son yıllarda daha fazla önem verildi.2013 yılında 124 tane çocukluk çağı obezitesini önlemeye yönelik çalışma mevcuttu.(6)

Çocuklukta enerji dengesi obezite ile mücadelede önemlidir kilogram başına 10-15 kcal alımı azalma çocuklarda 0.3 kg lık bir düşüş sağlamaktadır.(8)

Küçük çocuklarda yeterli büyüme için ihtiyaç duyulan sistematik araştırmalar ve model çalışmalarda sağlıklı beslenmenin asıl işaretlerinin besin çeşitliliği ve hayvansal vitamin ve proteinlerden zengin beslenme olduğunu söylüyor. Güney Hindistanda 18000 ‘den fazla infant üzerinde yapılan çalışmada besin çeşitliliğinin büyüme geriliğini azalttığı ve yaşa göre boy oranını arttırdığı görüldü. Çocukların besin yoğunluğu olan az kalorili besleyiciliği yüksek gıdalara ihtiyacı var , çocukların enerji içeriği yüksek gıdalardan ziyade besleyici, besin değeri yüksek gıdalarla beslenmesi gerekmektedir.(9)

Yöneticiler ve kalkınma ajansları yöresel gıda ürünlerinde çeşitliğin artmasına çalışırken ticari faaliyetlerle gıda şirketleri,işlenmiş katkı madeeli yiyecek ve içeceklerin tüketimine özendiriyor.(10)

Özellikle televizyondaki reklamlar kanalıyla son yirmi yıldır artarak alkolsüz içecekler, kuruyemişler ,kahvaltılık gevrekler,şekerlemeler,fast-food gibi enerji içeriği fazla obeziteyi arttırıcı özellikteki gıdaların tüketimi arttı. Özellikle yeni dijital pazarlama teknikleri, telefon mesajları ,telefon uygulamaları ya da internet üzerine yerleştirilmiş mesajlar ailenin gözetimi olmadan şirketlerin çocuklara ulaşmasını ve çocukların erişkinliğe kadar olan dönemde bir tat tercihi ve marka bağımlılığı sağlıyor. Gıda çevreleri ve gıda satış yerlerinin kontrolü alkol ve sigarada olduğu gibi güçlü ve dirençli olmalıdır.(11)

Dünya ‘ nın çeşitli ülkelerinde okul yemeği uygulamaları mevcut Brezilya okul yemeği uygulamalarında 2003 yılında hayata geçirdiği programla öğrencilere ücretsiz yemek imkanı sunuyor ve çocukların isteğine ,ihtiyacına göre uygun menülerle bunu yapıyor ve bunu yaparken yerel gıdaları kullanıyor.Hem maliyeti düşürüp hem de besin çeşitliliğini sağlıyor.Diyetisyen ve aşçılar ortak çalışarak çocukların ihtiyacı olan yiyecekler çocuklara sunulmakta ve bu uygulama ücretsiz yapılmaktadır. (12)

Ülkemizde özellikle TOÇBİ 2009 yılı raporundan sonra çocukluk çağında obezitenin Dünya’da olduğu gibi ülkemizde de ciddi bir problem olduğu anlaşılmıştır. Okullar yolu ile ve sağlık bakanlığı projeleri ile mücadele başlamıştı. (12)

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

“Türkiye Sağlıklı Beslenme ve Hareketli Hayat Programı (2010-2014)” (SB, 2010), T.C. Sağlık Bakanlığı ile çeşitli sektörlerin işbirliği ile hazırlanmış ve uygulamaya konulmuştur. Türkiye’de şişmanlığın önlenmesi için çok önemli bir adım atılmıştır.(12)

Milli eğitim bakanlığı ve sağlık bakanlığının ortak çalışmaları ile okullara bilgilendirme afişleri asılmış ,okul yemekhaneleri için yemek menüleri oluşturulmuş kantinde satılacak yiyeceklerin nitelikleri yeniden kantin genelgesi ile düzenlenmiştir.(13)

SONUÇ

Okul çocuklarına, büyüme-gelişmenin sürdürebilmesi ve sağlığın korunabilmesi için yaşa uygun optimal beslenmenin sağlanması gerekir. Artık çocuklar zamanının önemli bir kısmını okullarda geçirmekte ve en az bir öğünü okulda yemektirler okullarda satılan yiyecekler ve yemekhane uygulamaları obeziteyle mücadelede önemli yer tutmaktadır.

Okul kantinlerinde cips, patates kızartması, patates hamburger gibi yağdan zengin besinler ile kolalı içecekler, enerji içecekleri, buzlu çay gibi kafein içeriği yüksek içecekler satılmamalıdır. Kantinlerde taze meyve, salata, kepekli dilim ekmek, peynir, yoğurt çeşitleri, ayran ve süt satılmalı ara öğünlerde meyveler tercih edilmelidir. Okul çevresinde hijyen ve sağlık açısından güvenilir olmayan, açıkta satılan açma, poğaç, kağıt helva, şekerleme, ekmek arası satılan besinlerin satışı önlenmelidir. Öğretmenler yemek ve beslenme saatlerinde öğrencilerle birlikte yemeli, yemekhaneler öğrencilerin ilgisini çekecek hale getirilmeli. Örneğin, aydınlanma uygun olmalı, duvarlarda sağlıklı beslenme mesajları içeren posterler olmalı, fonda müzik olmalıdır.

Okulda fiziksel aktivite için uygun ve yeterli alan bulunmalıdır. Derslerde, ders aralarında, hatta okul sonrasında organize edilen programlarla fiziksel aktivite arttırılmalı okul spor takımları ile çocuklar açısından eğlenceli hale getirilmelidir. Bunlar çocukların aileleri ile işbirliği içinde yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Alikeşifoğlu A, Yordam N. Obezitenin tanımı ve prevalansı. Katkı Pediatri Dergisi 2000;21(4):475-481.
2. Öztora, S. (2005).”İlköğretim Çağındaki Çocuklarda Obezite Prevalansının Belirlenmesi ve Risk Faktörlerinin Araştırılması”, Uzmanlık Tezi, İstanbul
3. European Commission. The fight against obesity. D’Amario, R., Froidmont-Görtz (Ed), Belgium, 2005,3-4
4. S.E., Morag, N.K., Tov, M.S., Livne, I. ve Altmen, H. (2011). School-Based Intervention to Promote Eating Daily and Healthy Breakfast: A Survey and a Case–Control Study, European Journal of Clinical Nutrition, 65; 203-209
5. Kanbur NO, Derman O, Kinik E. Prevalence of obesity in adolescents and the impact of sexual maturation stage on body mass index in obese adolescents. Int J Adolesc Med Health 2002; 14: 61-65
6. Lancet2015; 385: 2510–20February 19, 2015 See Editorialpage 2434 See Comment Lancet385:2326–26
7. Khambalia AZ, Dickinson S, Hardy LL, Gill T, Baur LA. A synthesis of existing systematic reviews and meta-analyses of school-based behavioural interventions for controlling and preventing obesity. Obes Rev2012; 13:214–33
8. Hollingworth W, Hawkins J, Lawlor DA, Brown M, Marsh T, Kipping RR. Economic evaluation of lifestyle interventions to treat overweight or obesity in children. Int J Obes (Lond)2012; 36:559–66.
9. Goldfield GS, Epstein LH, Kilanowski CK, Paluch RA, Kogut-Bossler B. Cost-eff ectiveness of group and mixed family-based treatment for childhood obesity. Int J Obes Relat Metab Disord2001; 25:1843–49.
10. Moodie M, Haby MM, Swinburn B, Carter R. Assessing cost-eff ectiveness in obesity: active transport program for primary school children—TravelSMART schools curriculum program.

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

- J Phys Act Health2011; 8:503–15
- 11.Limon G, de Haan N, Schwabenbauer K, Ahmed ZS, Rushton J.
Highly pathogenic avian influenza: a rapid assessment of its
socio-economic impact on vulnerable households in Egypt. Rome:
Food and Agriculture Organization of the United Nations, 2009.
- 12.Türkiye okul çağı çocuklarında büyümenin izlenmesi raporu 2013
13. Ş.Hatun obezitekongresi 2016 sunumu

Çocukluk Çağında Üreteropelvik Bileşke Darlığına Yaklaşım

¹Berfin Uysal, ¹Elif Altınay Kırılı

¹Bursa Şehir Hastanesi, Sağlık Bilimleri Üniversitesi

GİRİŞ VE AMAÇ: Üreteropelvik bileşke darlığı (UPD), antenatal hidronefrozun (AH) en sık görülen nedenidir. Antenatal dönemde tanı alması hidronefroz ve üreteropelvik bileşke darlığını yönetmedeki asıl zorluk patolojik olan durumu, kendiliğinden gerileyecek olandan ayırt etmektir. Patolojik darlık, tedavi edilmediğinde renal fonksiyon kaybı ile sonuçlanan idrar akım bozukluğuna neden olur. Bu çalışmada, üreteropelvik bileşke darlığı (UPD) tanısı ile izlenen hastaların demografik verileri, takiplerinde gereken görüntüleme yöntemleri, cerrahi tedavi gerekliliği ve zamanlaması tartışılmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEM: Bu çalışmaya Dörtçelik Çocuk Hastanesi ve Bursa Şehir Hastanesi çocuk nefroloji ve Bursa Şehir Hastanesi çocuk üroloji polikliniklerinde takip edilen ve üreteropelvik bileşke darlığı (UPD) tanısı alan 38 hasta dahil edildi. Hasta dosyalarından demografik özellikler, ultrasonografi (USG) bulguları, yapılmış olan sintigrafik görüntülemeler ve diğer görüntülemeler retrospektif olarak incelendi. Veriler doğrultusunda hastalara Fetal Üroloji Derneği evrelemesi (SFU) yapıldı.

SONUÇ: 14'ü kız, 24'ü erkek olan hastaların ortalama yaşları $51,3 \pm 80,6$ ay idi. UPD, hastaların %40,5'unda sağ tarafta iken %59,5'unda sol tarafta saptandı. Üreteropelvik bileşke darlığı olan tarafta diferansiye renal fonksiyon (DRF) 16 hastada %45'in üzerinde, 7 hastada %40-44 arasında, 8 hastada %35-39 arasında, 2 hastada %30-34 arasında ve 5 hastada %30'un altında bulundu. 24 erkek hastanın 16'sı, 14 kız hastanın 7'si opere edildi ($p=0,311$). Ultrasonografide antero-posterior çap (APD) 30 mm'nin üzerinde ölçülen 9 hastanın tümü, 20-29 mm arasında ölçülen 14 hastanın 12'si, 10-19 mm arasında ölçülen 11 hastanın 2'si opere edildi, APD 6-9 mm arasında olan 4 hastada izlemde operasyon endikasyonu gelişmedi ($p<0,0001$). SFU evre 4 olan 12 hastanın 11'i, evre 3 olan 9 hastanın 9'u, evre 2 olan 10 hastanın 3'ü opere edildi, evre 1 olarak değerlendirilen 7 hasta opere olmadı ($p<0,0001$). Bilateral UP darlığı olan 6 hastanın 3'ü, unilateral darlığı olan 32 hastanın 20'si opere oldu ($p=0,56$). Takibinde işeme sistoüretrografi (VCUG) çekim endikasyonu gelişen 19 hastanın 9'una piyeloplasti yapıldı ($p=0,097$). Merkaptoasetiltriğlisin (MAG3) sintigrafide, ekskresyon fazında obstrüktif patern saptanan 25 hastanın 23'ü opere edildi, non-obstrüktif değerlendirilen 13 hasta ise opere olmadı ($p<0,0001$).

TARTIŞMA: Üreteropelvik bileşke darlığı cerrahi tedavi zamanlaması ve endikasyonları tartışmalıdır. Nguyen ve ark. her hastaya bireysel yaklaşım önermişlerdir. Bu hastaların APD, diüretik renogramdaki drenaj paterni ve diferansiye renal fonksiyonlar ve SFU ile birlikte değerlendirilmeleri hidronefrozun şiddeti ve cerrahi tedavi endikasyonu konusunda yol gösterici olabilir.

Bir Yaş Altı Sağlıklı Bebeklerde Spot İdrarda Kalsiyum/Kreatinin Oranı

¹Abdulkerim Kolkıran

¹Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalı.

GİRİŞ VE AMAÇ: İdrardaki kalsiyum miktarı kalsiyumun filtrasyon ve tübüler reabsorbsiyon derecesine bağlıdır. İdiopatik hiperkalsiüri (İH) hiperkalsemi veya hiperkalsiürinin diğer sebeplerinin bulunamadığı ve idrarda kalsiyum atılımının arttığı durumları ifade eder. Çocuklarda İH sıklığının %2,9 - %6,9 arasında olduğu bildirilmektedir. İH saptanan çocukların önemli bir kısmı asemptomatiktir. Bununla birlikte bebeklik döneminde İH görülme sıklığı, klinik prezentasyonu ve spot idrarda kalsiyum/kreatinin oranının normal değerleri hakkında bilgiler sınırlıdır. Bu çalışmada, 1 yaş altındaki sağlıklı bebeklerde spot idrarda Ca/Kr oranına bakılarak, sağlıklı bebeklerdeki referans değerlerinin tespit edilmesine katkı sağlamak amaçlandı.

GEREÇ VE YÖNTEM: Bu çalışmada Mayıs-Aralık 2001 tarihleri arasında genel pediatri ve sosyal pediatri polikliniğine başvuran 1 yaş altındaki 150 sağlıklı bebekte spot idrarda kalsiyum/kreatinin oranı mg/mg olarak hesaplandı. Olgular Grup 1 (0-2 ay), Grup 2 (2-4 ay), Grup 3 (4-6 ay), Grup 4 (6-9 ay), ve Grup 5 (9-12 ay) olmak üzere beş farklı yaş grubuna ayrılarak incelendi. Normal dağılım için Shapiro-Wilk testi uygulandı. Gruplar arasındaki karşılaştırma için Mann-Whitney testi uygulandı.

SONUÇ: Hastaların 85'i erkek (%56,7), 65'i kız (%43,3), yaş ortalaması ise $4,54 \pm 3,46$ aydır. 0-12 ay için spot idrarda kalsiyum/kreatinin oranı median (95% CI) değeri=0,300 (0,252-0,359) ve 95 percentil (95p) değeri=1,004 bulundu. Erkek ve kız cinsiyet açısından median değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı fark saptanmadı ($p=0,909$). Yaş gruplarındaki median (95% CI) ve 95p değerleri ise 0-2 ay=0,310 (0,163-0,369), 95p=0,989; 2-4 ay=0,339 (0,213-0,463), 95p=1,283; 4-6 ay=0,278 (0,180-0,381), 95p=1,026; 6-9 ay=0,287 (0,141-0,537), 95p=1,02; 9-12 ay=0,300 (0,22-0,538), 95p=0,97 olarak bulundu. Gruplar arasında median değerleri açısından istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı ($p>0,05$).

TARTIŞMA: Bir yaş altındaki bebeklerde hiperkalsiüri tanısı için gerekli olan 24 saat idrar toplamak oldukça güçtür. Bu nedenle daha pratik bir yöntem olan spot idrarda kalsiyum kreatinin oranına bakmak önemli hale gelmektedir. Bu yaş grubunda referans değerlere katkı sağlaması için yapılan bu çalışmadan oldukça değerli bilgiler elde edildi. Bu verilere göre asemptomatik sağlıklı bebeklerde spot idrarda kalsiyum/kreatinin oranı üst sınır olarak ele alındığında 95p değerlerinin daha önce bildirilen çalışma sonuçlarına göre daha yüksek olduğu görüldü ayrıca 1 yaş altındaki bu bebeklerde yaş gruplarına ve cinsiyete göre anlamlı bir fark saptanmadı.

Talasemi Major Tanısı ile Takip Edilen Hastalarda Demir Şelatörü Olarak Kullanılan Deferasiroks ile Deferoksamin'in Etki ve Yan Etkilerinin Karşılaştırılması

¹Gülhan Tunca Sahin, ²Gönül Aydoğan

¹İstanbul Başakşehir Çam Ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Bölümü

²İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Hastanesi Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji Bölümü

AMAÇ: Talasemi majör (TM) hastalarında artmış intestinal demir absorpsiyonunun yanında düzenli kan transfüzyonlarına bağlı olarak gelişen demir birikimi(sekonder hemakromatozis) organ yetmezliklerine neden olmaktadır. Standart tedavi kabul edilen kan transfüzyonları ile birlikte düzenli demir şelasyon tedavisi uygulanan, tedaviye uyumlu hastalarda komplikasyonların daha nadir olarak görülmesi beklenmektedir. Bu çalışmamızda TM tanılı hastalarda demir aşırı yükü tedavisinde deferasiroks (DFX) ile deferoksamin (DFO) tedavisinin etki ve yan etkilerinin karşılaştırılması amaçlandı.

METHOD: 2008-2011 yılları arasında merkezimizde talasemi major tanısıyla izlenen, düzenli kan transfüzyonu alan, 2 yaş üzeri hastalar çalışmaya dahil edildi. En az 15 kan transfüzyon öyküsü olan, ferritin değeri >1000 ng/ml olan, öncesinde herhangi bir şelasyon tedavisi almayan transfüzyon bağımlı 36(K/E:20/16) hastaya DFX başlandı ve veriler prospektif olarak değerlendirildi. DFO ilk şelasyon tedavisi olarak alan 37(K/E:20/17) hastanın verileri ise retrospektif olarak değerlendirildi. Hastaların demografik özellikleri, tedavi öncesi ve belirli aralıklarla bakılan hemogram, BUN, kreatinin, AST, ALT, ferritin, 24 saatlik idrarda protein, okuler, işitsel ve ekokardiyografik tetkikleri değerlendirildi. Her iki grupta tedavi sırasında görülen yan etkiler sorgulandı.

BULGULAR: DFX tedavisi başlanan hastaların yaş ortalaması 71.9±39.2 ay iken; DFO kullanan hastaların 68.5±13.5 ay idi. Her iki grup arasında 3 ay aralarla bakılan ferritin değerleri arasında anlamlı fark yok iken; özellikle DFX kullanan grupta ferritin değerlerinin 6. aydan itibaren azaldığı izlendi. DFX kullanan grupta en sık görülen yan etkiler; diyare(n:2), kusma(n:2), karın ağrısı(n:3), nötropeni(n:2) ve döküntü (n:1) idi. 2 hastada geçici ALT yüksekliği izlendi. DFO kullanan grupta ise en sık görülen yan etkiler; sensörinöral ve ileti tipi işitme kaybı(n:5), kulak çınlaması (n:1), miyalji (n:1) ve 1 hastada göbek etrafında fibrotik reaksiyon idi. Başlangıç ve kontrol ekokardiyografik incelemede farklılık izlenmedi. DFX kullanan grupta hastaların ilaca uyumu tam iken; DFO kullanan grupta 6 hastada (%16,2) uyumsuzluk izlendi. DFX kullanan grupta hiçbir hastada tedavi sonlandırılmazken; DFO kullanan grupta ilaca uyumsuzluk ve işitme kaybı nedeniyle 11 hastada ilaç sonlandırılmak zorunda kalındı .

SONUÇ: İlaça bağlı şiddetli yan etki gözlenmemesi, günde tek doz oral kullanım kolaylığı ve ilaca uyumun daha fazla olması nedeni ile özellikle çocuk yaş grubunda DFX'in DFO'ya alternatif bir tedavi olabileceği düşünüldü.

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Anahtar kelimeler: Talasemi major, deferasiroks, desferrioksamin

GİRİŞ:

Talasemi major' de son yıllarda giderek önem kazanmış olan ve bu hastalıkta kütatif tek tedavi olma özelliğini koruyan işlem kemik iliği transplantasyonudur. Kemik iliği nakli şansı olmayan hastalarda anemiye bağlı komplikasyonlara engel olmanın tek yolu ise düzenli kan transfüzyonlarıdır. Düzenli kan transfüzyonları ile hastaların ortalama yaşam süreleri artmıştır.

Ortalama yaşam süresindeki artış beraberinde transfüzyonuna bağlı yan etkilerin daha sık görülmesine yol açmıştır. TM hastalarında hem yapılan kan transfüzyonlarının etkisi ile hem de barsaklardan demir emiliminin artması ile vücut demir yükünde artış meydana gelmektedir. Aşırı demir kalp, karaciğer ve endokrin organların parankim hücrelerinde birikir ve onların fonksiyonlarını bozar. Bunun sonucunda dilate kardiyomyopati, kalp yetmezliği, karaciğer sirozu ve fibrozisi, diyabetes mellitus ve infertilite gibi endokrin sistemle ilgili komplikasyonlar hatta ölüm gözükabilmektedir (1). İnsan vücudu transfüzyondan kaynaklanan aşırı demir yükünü gidermek için fizyolojik bir mekanizmaya sahip değildir (2). Hemokromatozis nedeniyle gelişen morbidite ve mortaliteyi önlemek için transfüzyon yanında düzenli demir şelasyon tedavisi uygulaması gerekmektedir (3).

Transfüzyon bağımlı hastalarda demir birikimi, erken çocukluk döneminde başlayabilir ve hastalar yetişkinliğe bile başlamadan önce karaciğer ve kalpte kritik seviyelere hızla ulaşabilir. Bu nedenle, çocuklukta aşırı demir yükünün hızlı teşhisi ve etkili yönetimi, hastaların bu kadar kritik demir toksisite düzeylerine ulaşmamasını ve genellikle geri dönüşü olmayan morbiditeden kaçınmasını sağlayabilir.

Bu çalışmada transfüzyona bağımlı talasemi major hastalarında demir şelasyon tedavisinde kullanılan desferrioksamin ile deferasiroksun etki ve yan etkilerinin karşılaştırılması amaçlanmıştır.

MATERYAL VE METHOD:

Bu çalışma İstanbul Kanuni Sultan Süleyman Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Hematoloji polikliniğinden talasemi major tanısıyla izlenen 2 yaşından büyük 73 olgu üzerinde yapıldı. En az 15 kan transfüzyon geçmişi olan, serum ferritin değeri 1000 ng/mL'den daha büyük olan, daha önce herhangi bir şelasyon tedavisi almamış olan 36 hastaya deferasiroks tedavisi başlandı. Karşılaştırma grubu olarak ise öncesinde şelasyon tedavisi almamış, desferrioksamini ilk şelatör olarak kullanan 37 hastanın verileri tedavi başlangıcından 12 ay süre ile retrospektif olarak değerlendirildi. Başlangıçta işitme kaybı ve katarakt saptanma, başlangıç noktasından önceki bir hafta içinde normalin üst limitinin üzerinde serum kreatin değeri veya ALT >500 U/L olma, poliklinik takiplerine düzenli gelmeme çalışmadan çıkarılma kriterleri olarak kabul edildi. Yerel etik kurulu onayı alındıktan sonra çalışmaya uygun bulunan hasta ve ebeveynlerinden bilgilendirilmiş onam formu alındı.

Her bir olgunun cinsiyet, yaş, tanı konulma yaşı, akraba evliliği vb. demografik özelliklerini içeren bir çalışma formu oluşturuldu. Ayda bir kilo ölçümleri hemogram, BUN, kreatin, AST, ALT değerleri; her 3 ayda bir ferritin değerine bakıldı. Tedavinin başında ve 12 .ay sonunda 24 saatlik idrarda protein , oküler ve işitsel testler ve ekokardiyolojik incelemeler tekrarlandı.

DFX kullanan grupta ilk 15 gün 20 mg/kg/gün; ardından 30 mg/kg/gün olacak şekilde tedaviye başlandı. DFO tedavisi ise 40-60 mg/kg/gün dozunda 10-12 saat subkutan infüzyon haftada 5 gün şeklinde uygulandı. Hastaların ferritin değerleri ve kan transfüzyon ihtiyacına göre DFX ve DFO dozu ayarlandı.

Ferritin düzeyi 1000 ng/mL"ye yakın değerlerde tutulması hedeflendi. Ferritin değerinde yükselme olması ya da düşme olmaması durumunda ilaç dozu artırıldı. 5-10 mg/kg'a kadar artan doz ayarlamaları yapıldı. Bir doz ayarlanmasından sonra 3 ay ferritin değerleri takip edildi. Gerekli olursa 3 aylık izlem sonunda tekrar doz değişikliği yapıldı. Serum ferritin değeri 1000 ng/mL"nin altına düşen hastalarda 5 mg/kg doz azaltıldı.

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Göz hastalıkları uzman doktoru tarafından bilateral görme keskinliği değerlendirildi. Ayrıca biyomikroskopik muayene ile ön segment muayenesi yapıldı. Kulak-Burun-Boğaz uzman doktoru tarafından muayeneleri yapıldıktan sonra Interakustic AZ 20 modeli odyometri aleti ile iÇitme testi yapıldı. M-mode, iki boyutlu ve Doppler ekokardiyografik incelemeleri, Ocuson (Cypress) marka ekokardiyografi aleti ile kalbin sistolik ve diyastolik fonksiyonları değerlendirildi. Ölçümler Amerikan Ekokardiyografi Derneği önerilerine uygun olarak alındı.

İSTATİSTİK YÖNTEM:

Verilerin istatistiksel değerlendirilmesi SPSS for Windows, Version 11.5, SPSS Inc, U.S.A" paket programı kullanılarak gerçekleştirildi. Gruplar arasındaki karşılaştırımda 'Fisher Ki-Kare 've 'student T' testleri ve bağımlı değişkenlerin değerlendirilmesinde 'Wilcoxon' testleri kullanıldı. $p < 0,05$ istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

BULGULAR:

DFX tedavisi alan olguların 20'si kız (%55,6), 16'sı erkek iken, DFO alan olguların 20'si kız (%54,1) ve 17'si erkek (45,9) idi. DFX kullanan hastaların yaş grubu ortalama $71,9 \pm 39,2$ ay iken, DFO kullanan hastaların yaş ortalaması $68,5 \pm 13,5$ ay idi.

DFX ile DFO tedavisi kullanan iki grup arasında 3 ay aralar ile bakılan ferritin değerleri arasında anlamlı bir fark yoktu ($p > 0,05$). DFX kullanan grupta tedaviye başladıktan sonra ilk üç ay ferritin düzeyinde değişim görülmezken, 6. aydan sonra ferritin düzeyinde (başlangıca göre) anlamlı düşme görüldüğü gözlemlendi. DFO tedavi grubunda ise başlangıç ile 12. ay sonundaki ferritin düzeyleri arasında istatistiksel olarak anlamlı fark yoktu. DFX kullanan grupta 6 hastada ferritin değerinde yükselme gözlemlendi. 26 hastada ferritin değerinde düşme gözlemlenirken, 4 hastanın ferritin değerinde belirgin artma ya da azalma izlenmedi. DFO kullanan gruba bakıldığında 14 hastada ferritin değerinde yükselme görüldü. 17 hastada ferritin değerinde düşme gözlemlenirken, 4 hastada belirgin düşme ya da yükselme gözlemlenmedi (Tablo 1)

DFX kullanan 2 hastada maksimum 332U/L'ye ulaşan AST artışı ve maksimum 652'ye ulaşan ALT değeri olması üzerine 3 hafta tedaviye ara verildi. Ara sonrası bakılan AST ve ALT düzeylerinde anlamlı düşüş gözlemlenmesi üzerine son alınan dozda tedaviye tekrar başlandı. 4 hastanın başlangıç karaciğer enzim değerleri yüksek olmakla beraber iki hastanın sonraki takiplerinde değerler normal seyretti. Diğer iki hastada tedavide değişiklik yapmayacak düzeyde hafif artış devam etti. DFO kullanan 3 hastada maksimum AST değeri 93, ALT değeri 174'e ulaşan karaciğer enzimlerinde artış saptanması üzerine DFO dozu 10 mg/kg/gün azaltıldı. Kontrol değerlerinde düzelme gözlemlenmesi üzerine tedaviye aynı dozda devam edildi. Her iki grupta da tedavi sonlandırılmasını gerektirecek düzeyde şiddetli transaminitis gözlemlenmedi. DFX ve DFO tedavisi kullanan hastaların BUN ve kreatin değerleri arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı. DFX kullanan 5 hastada tek ölçüme mahsus ılımlı BUN artışı izlendi. (Maximum BUN:56 mg/dl). Bakılan kontrol değerleri normal idi. Hiçbir hastada BUN artışına kreatin artışı eşlik etmedi. Bu nedenle DFX ve DFO kullanan hiçbir hastada böbrek fonksiyon bozukluğuna bağlı doz değişikliği yapılmadı.

DFX ve DFO tedavisi alan hastalar tedavinin başında ve tedaviye başladıktan bir sene sonra ekokardiyografi ile değerlendirildi. Hiçbir hastada tedavi öncesi ve sonrasında konjestif kalp yetmezliğine rastlanmadı. DFX ve desferoksamin tedavisi alan hastaların tedavinin başında ve bir sene sonra bakılan LVIDd, LVIDs, değerlerinde anlamlı bir fark yoktu ($p > 0,05$). Her iki grupta tedavi öncesi ve sonrasında EF ve KF değerlerinde azalma (EF %59'un altında, KF % 28 „in altında) gözlemlenmedi.

İlaça bağlı yan etkiler sorgulandığında DFX kullanan 1 hastada ciltte geçici döküntü meydana geldi. 2 hastada mide bulantısı, 2 hastada diyare, 3 hastada hafif şiddette karın ağrısı gözlemlendi. Ancak herhangi ilaç

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

tedavisine gerek kalmadan, ilaç dozunda değişiklik yapmadan şikayetler kendiliğinden geriledi. 2 hastada nötropeni gözlemlendi. 1 hafta tedaviye ara verildikten sonra nötropeni düzeldi. Sonraki takiplerinde nötropeni tekrarlamadı. 4 hastada karaciğer enzimlerinde artış saptandı. DFX kullanan hiçbir hastada işitsel ve oküler yan etki gözlenmedi.

DFO kullanan gruba bakıldığında oküler, immünolojik, dispeptik yakınma görülmezken, 37 hastanın 5'inde ileti ve sensörinöral tipte işitme kaybı geliştiği gözlemlendi. 1 hastada kulak çınlaması şikayeti gözlemlendi. İlaç dozu azaltıldıktan sonra şikayet geriledi. DFO tedavi grubunda 1 hastada hafif şiddette miyalji yakınması, 1 hastada göbük etrafında fibrotik reaksiyon gözlemlendi (Tablo 2).

DFX kullanan hastaların ilaca uyumu tam iken, DFO kullanan 37 hastanın 6'sında(%16,2) 1.yılın sonuna doğru uyumsuzluk sorunu gözlemlendi. Her iki grup arasındaki bu fark istatistiksel olarak anlamlı bulundu (p:0,008). DFX kullanan hiçbir hastada tedavi sonlandırılması gerekmezken, DFO kullanan hastaların 5' inde işitme kaybı, 6'sında uyumsuzluk nedeni ile toplam 11 hastada 12.ayın sonunda tedavi sonlandırılmak zorunda kaldı. Her iki grup arasındaki bu fark istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi (p:0,000).

TARTIŞMA

Talasemi hastalarında en önemli morbidite ve mortalite nedeni kan transfüzyonlarına ikincil gelişen hemokromatozistir. Demir şelasyon tedavisinin amacı, demir yükünü, toksik etkisinin olmadığı, güvenli doku demir seviyelerinde sürdürmek ve bu amaca ulaşıncaya kadar aşırı demiri detoksifiye ederek, organizmayı demir toksisitesinden korumaktır (4-6). İdeal demir şelatörü; Fe+3 afinitesi ve spesifitesi yüksek, metabolizması yavaş, şelasyon etkinliği yüksek, doku penetrasyonu iyi, demirin geri salınımına izin vermeyen, negatif demir dengesini sağlayan, sadece aşırı demiri uzaklaştıran, demir bağımlı enzim sistemleriyle etkileşmeyen, toksik olmayan, yan etkileri kabul edilebilir, tolerabilitesi iyi ve kullanımı kolay olmalıdır (7,8).

Deferasiroksa bağlı en sık meydana gelen yan etkiler serum kreatin, AST ve ALT değerlerinde artış, ishal, bulantı, kusma, baş ağrısı, abdominal ağrı, ateş ve öksürüktür. GİS semptomları ve deri döküntüleri doz ile ilişkilidir (9). Bu çalışmada da DFX kullanan grupta en sık mide bulantısı, diyare, hafif şiddette karın ağrısı ve karaciğer enzimlerinde yükselme gözlemlenmiş olup hiçbir hastada tedavi sonlandırmaya gerek kalmamıştır.

Serum ferritin düzeyleri demir şelasyonunun monitörizasyonu için yaygın olarak kullanılan temel indirekt ölçüm aracıdır. Bizim çalışmamızda da tedavi etkinliğinin değerlendirilmesinde kolay ve noninvaziv bir yöntem olması nedeni ile serum ferritin düzeyi kullanılmıştır. Her ne kadar vücut demir yükünden bağımsız olarak çeşitli faktörlerden etkilense de (10,11), talasemi hastalarında seri ferritin ölçümlerinin karaciğer demir konsantrasyonu ve total demir yükündeki değişikliklerin faydalı bir göstergesi olarak kullanılabileceği bildirilmiştir (12).

Cohen ve arkadaşlarının yapmış olduğu çalışmada DFX'in 20 mg/kg/gün dozunun demir yükünü aynı seviyede korumada, 30 mg/kg/gün dozunun ise demir yükünü azaltmakta etkin olduğunu göstermektedir (13). Piga ve arkadaşlarının yapmış olduğu faz II çalışmada günlük 10-20 mg/kg dozunda DFX'in iyi tolere edildiği ve 20 mg/kg DFX'in LIC azaltılması bakımından 40 mg/kg DFO ile benzer etkinlik gösterdiği belirtilmiştir (14). Piga ve arkadaşlarının erişkinler üzerinde yapmış olduğu faz II çalışmada ise günde tek doz alınan 20 mg/kg/gün DFX'in talasemi majorlu hastalarda vücuttan demir atılımında DFO kadar etkili olduğu saptanmıştır (15). Ege Ün'de yapılan çalışmada DFX'i 10 mg/kg/g dozda kullanan grubun serum ferritin ortalamasının çalışmanın başlangıcı ve sonu arasında değişim göstermediği, 20 ve 30 mg/kg/g dozlarda uygulandığında serum ferritin düzeylerinin %46 oranında azalma gösterdiği bildirilmiştir (16). Gao ve ark. DFX,-talasemi majörlü çocuklarda SF seviyelerini doza bağlı bir şekilde azaltabildiğini, karaciğer aşırı demir yükünü önemli ölçüde düşürebildiğini, ancak kardiyak aşırı yükü azaltmadığını bildirmişlerdir (17).

DFO etkinliği ve güvenilirliği kanıtlanmış bir demir şelatörü olmakla birlikte, uzun süren S.C. uygulama nedeniyle hastalarda uyum sorunu yaşanmakta ve gerek küçük çocuklarda gerekse hastaların ergenlik çağlarında tedaviyi aksatmalarına neden olmaktadır. Telfer ve arkadaşlarının çalışmasında hastaların tedavi ile ilgili en çok sıkıntı yaşadığı durum desferal tedavisi olarak görülmüş ve hastaların %40'ı transfüzyon ve diğer tedaviler nedeni

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

ile işte veya okulda kabul edilemez zaman kayıpları yaşadıklarını belirtmişlerdir (18). Cappellini ve arkadaşlarının çalışmalarında DFO tedavisi almış 282 ve deferasiroks tedavisine randomize olmuş 289 transfüzyona bağlı hemosiderozu olan beta-talasemi hastasının kullandıkları şelatörden memnuniyetleri ve bu şelatörün kullanım uygunluğu değerlendirilmiştir Hastaların toplam %96.9'u deferasiroks tedavisini deferrioksamine tercih ettiğini bildirmiştir. Çalışma sonunda anlamlı olarak çok daha fazla hasta tedaviye deferasiroks ile devam etmek istemiştir (19). Ekici ve arkadaşlarının yapmış olduğu çalışmada 2 hastada DFX ilaç içiminde zorluk gözlenirken , DFO infüzyonu alan tüm hastalarda uyum güçlüğü olduğu bildirilmiştir (20). Viprakasit ve arkadaşları (21) ile Pennell ve arkadaşları (22) oral şelasyon (DFP) ile uyumun% 95'e ulaşabildiğini, intravenöz şelasyon (DFO) olanların ise sadece% 72 uyum oranına ulaşabildiğini bulmuşlardır. Bu çalışmada DFX kullanan hastaların ilaca uyumu tam iken, DFO kullanan 37 hastanın 6'sında(%18,8) 1. yılın sonuna doğru uyumsuzluk sorunu gözlemlendi.

SONUÇ:

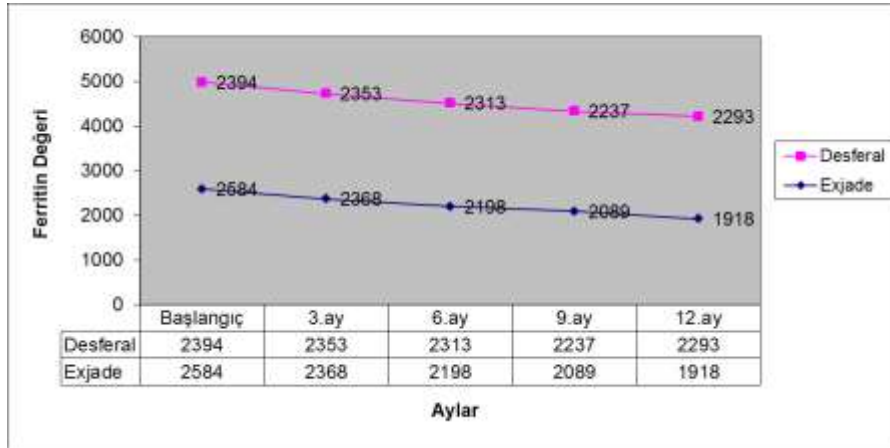
İlaça bağlı şiddetli yan etki gözlenmemesi, günde tek doz oral kullanım kolaylığı ve ilaca uyumun daha fazla olması nedeni ile özellikle çocuk yaş grubunda DFX'in DFO'ya alternatif bir tedavi olabileceği düşünüldü.

REFERANSLAR:

- 1) Kontoghiorghes GJ. Present status and future prospects of oral iron chelation therapy in thalassaemia and other diseases. Indian J Pediatr 1993; 60 (4) :485-507
- 2) Borgna-Pignatti C, Rugolotto S, De Stefano P, et al. Survival and disease complications in thalassaemia major. Ann NY Acad Sci 1998; 850: 227-231
- 3) Weatherall DJ. The Thalassemias. In: Williams WJ, Beutler E, Lichtman MA, Coller BS, Kips TJ, eds. William's Hematology (6 th ed). New York: Mc Graw- Hill, 2001, pp 547-580
- 4) Olivieri NF. The Beta Thalassemias. Medical Progress 1999;341:99-109
- 5) Weatherall DJ. Pathophysiology of thalassaemia. Baillière's Clinical Hematology 11(1): 127-46, 1998
- 6) Rund D, Rachmilewitz E. β thalassaemia. N Engl J Med 353(11): 1135-46, 2005.
- 7) Aydınok Y. Talasemide demir yükü ve Şelasyon. Talasemi ve hemoglobinopatiler 2007;159-173
- 8) Güven S, Erdogan M. Talasemi majorda demir Şelasyon sağaltımı. Bakırköy Tıp Dergisi 2007;4:125-9.
- 9) Exjade(deferasirox)Tabletsfororalsuspension. <http://www.fda.gov/cder/foi/label/2005/021882lbl.pdf>. Accessed November 2005.
- 10) Olivieri NF, Nathan DG, MacMillan JH, et al. Survival in medically treated patients with homozygous beta-thalassaemia. N Engl J Med 1994; 331 (9): 574- 578.,
- 11) De Virgiliis S, Cornacchia G, Sana G, et al. Chronic liver disease in transfusion dependent thalassaemia: Liver iron quantitation and distribution. Acta Haematol 1981; 65 (1): 32-39
- 12) Grady RW, Berdoukas V, Rachmilewitz E, et al. Iron chelation therapy: Metabolic aspects of combining deferiprone and desferrioxamine. 11th International Conference on Oral Chelation in the Treatment of Thalassaemia Major and Other Diseases. Catania, Italy. S.O.S.T.E. 2001; 2 (1): 74-78.
- 13) Cohen A, Masera G, Zoumbos N, et al. Effect of iron intake on control of body iron in patients with thalassaemia major treated with deferasirox. Blood 2005, abs 822.
- 14) Nisbet-Brown E, Olivieri NF, Giardina PJ, et al. Effectiveness and safety of ICL670 in iron-loaded patients with thalassaemia: a randomised, double-blind, placebo-controlled, dose-escalation trial. Lancet 2003; 361 (9369): 1597-1602.
- 15) Piga A, Galanello R, Cappellini M, et al. Phase II study of ICL670, an oral chelator, in adult thalassaemia patients with transfusional iron overload: Efficacy, safety, pharmacokinetics and pharmacodynamics after 18 months of therapy. Blood 2003; 102: 121.
- 16) Çağlayan E, Beta talasemi major olgularında yeni oral demir şelatörü ICL 670 ile desferrioksamin etkinliğinin karşılaştırıldığı 1 yıl süreli prospektif randomize faz III çalışma .Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hastalıkları A.B.D.2005 Uzmanlık Tezi

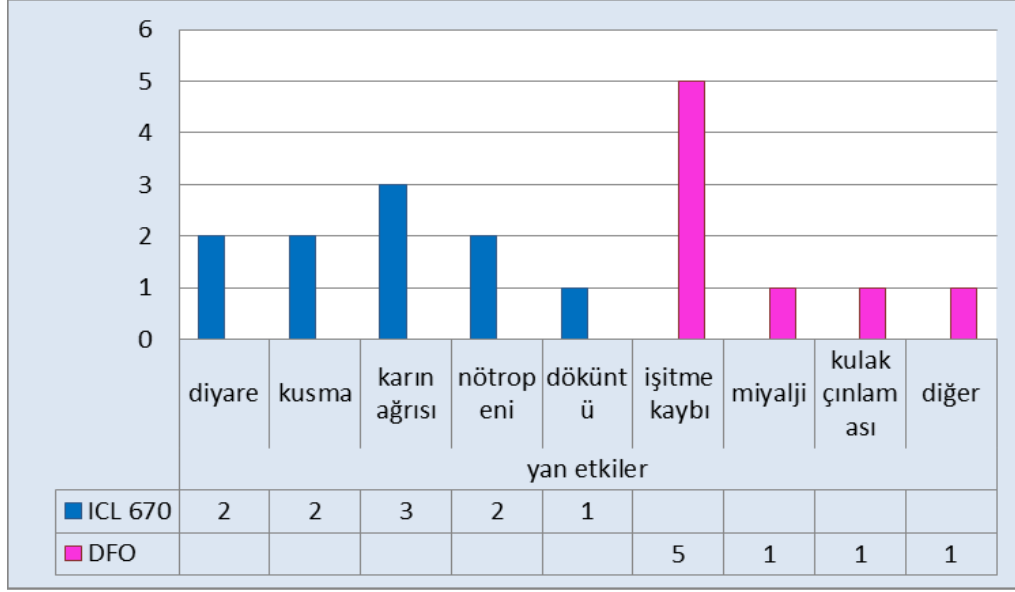
17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

- 17) Hong-Ying Gao, Qi Li, Juan-Juan Chen, Guang-Fu Chen, Chang-Gang Li, 2011 Jul;13(7):531-4.[Curative effects and safety of deferasirox in treatment of iron overload in children with β -thalassemia major]
- 18) Tefler P, Constantinidau P, Andreu P, Christau S, Modell B, Angastiniotis M.(2005). Quality of life in Thalassemia. Ann N. Y. Acad S.c.1054:273-282.
- 19) Cappellini MD, Bejaoui M, Agaoglu L et al. Patient satisfaction with deferasirox (Exjade, ICL670), an oral form of chelation therapy, versus deferoxamine, an infused chelation therapy. Blood 2005; 106 (11):abst 2704.
- 20) Ekici A, Talesemi major tanısı ile takip edilen hastalarda oral Çeltör tedavisi olarak kullanılan ICL 670 ile desferriksamin-deferipron combine tedavisinin karşılaştırılması, Erciyes Üniversitesi Çocuk Hastalıkları A.B.D 2008 Uzmanlık
- 21) Viprakasit V, Nuchprayoon I, Chuansumrit A, et al. Deferiprone (GPO-L-ONE((R))) monotherapy reduces iron overload in transfusion-dependent thalassemias: 1-year results from a multicenter prospective, single arm, open label, dose escalating phase III pediatric study (GPO-L-ONE; A001) from Thailand. Am J Hematol. 2013;88(4):251-60)
- 22) (Pennell DJ, Berdoukas V, Karagiorga M, Ladis V, Piga A, Aessopos A, Gotsis ED, Tanner MA, Smith GC, Westwood MA, Wonke B. Randomized controlled trial of deferiprone or deferoxamine in beta-thalassemia major patients with asymptomatic myocardial siderosis. Blood. 2006;107(9):3738-44



Tablo 1. Grupların ferritin değerlerinin karşılaştırılması

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi



Tablo2. DFX ve DFO tedavisi sırasında görülen yan etkiler

Leuprolide Asetat Tedavisi Tamamlanmış Santral Puberte Prekoks Tanılı Kız Olgularda Büyümenin Değerlendirilmesi

¹Zeynep Donbaloğlu, ¹Hale Tuhan

¹Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinolojisi Bilim Dalı, Antalya

GİRİŞ VE AMAÇ: Santral puberte prekoks (SPP), hipotalamo-hipofizer-gonadal aksın erken matürasyonuna bağlı olarak sekonder seks karakterlerinin kızlarda sekiz, erkeklerde dokuz yaşından önce gelişmesidir. Bu çalışmada, SPP tanısıyla leuprolide asetat tedavisi alan kız olguların tedavi bitiminde boy kazanımlarının araştırılması amaçlandı.

GEREÇ VE YÖNTEM: Haziran 2011 – Ağustos 2016 tarihleri arasında Akdeniz Üniversitesi Çocuk Endokrinoloji Kliniği'nde idiopatik SPP tanısı alan ve Leuprolid asetat tedavisi tamamlanan 23 kız olgu retrospektif olarak değerlendirildi. Tedavi öncesi ve sonrası antropometrik ölçümler, puberte evresi, kemik yaşı, kemik yaşına göre öngörülen erişkin boy (ÖEB) karşılaştırıldı.

SONUÇ: Olguların puberte prekoks tanısı konulup tedavi başlandığında takvim yaşı (TY) ortalama $6,99 \pm 1,50$ yıl, tedavi bitiminde $10,93 \pm 0,25$ yıl ve izlem süresi $3,96 \pm 1,50$ yıldır. Tedavi başlangıcında kemik yaşı (KY) $9,35 \pm 1,45$ ve KY/TY oranı $1,22 \pm 0,12$ 'ydi. Tedavi bitiminde kemik matürasyonunda yavaşlama izlenerek KY/TY'nin $1,03 \pm 0,06$ 'e gerilediği görüldü ($p < 0,05$). Tedavi başlangıcında ortalama $0,96 \pm 1,35$ cm hesaplanan boy sds'nin, tedavi bitiminde $0,48 \pm 1,03$ cm'ye gerilediği görüldü ($p < 0,05$). Anne-baba boyuna göre hedef boy (HB) $156,9 \pm 4,9$ cm (ortanca 155,7) ve HB sds $-1,02 \pm 0,81$ 'ydi. Tedavi başlangıcında ÖEB $152,4 \pm 4,9$ cm (ortanca 151,8) olarak HB'un gerisinde olup, ÖEB sds $-1,8 \pm 0,85$ 'di. Tedavi bitiminde ÖEB'nin $161,6 \pm 6,5$ cm'e (ortanca 162,7) ve ÖEB sds'nin $-0,23 \pm 1,1$ 'e arttığı görüldü ($p < 0,05$, $p < 0,05$). Olguların tedavi öncesi vücut kitle indeksi (VKİ) sds'si $0,75 \pm 1$ 'di. Tedavi bitiminde VKİ sds $0,61 \pm 1,12$ olup tedavi öncesi ile benzerdi.

TARTIŞMA: Santral puberte prekoks tanılı olgularda Leuprolide asetat tedavisinin kemik matürasyon hızında azalma ve öngörülen erişkin boyda artma sağladığı çalışmalarda bildirilmiştir. Çalışmamızda literatür ile uyumlu olarak boy kazanımı üzerine yararlı etkisinin olduğu gösterildi. Tedavi yan etkisi olarak çeşitli çalışmalarda belirtilen VKİ'inde artma çalışmamızda saptanmadı. Final erişkin boy üzerine net etkisinin değerlendirilmesi için kemik matürasyonu tamamlandıktan sonra yapılan geniş kapsamlı çalışmalara ihtiyaç vardır.

ANAHTAR KELİMELELER: Puberte prekoks, Leuprolide asetat, Büyüme

Çocuklarda Mevsimsel Alerjik Konjonktivit Oküler Bozukluğa Neden Olur mu?

Bediz Özen

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Tepecik Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Göz Hastalıkları, İzmir

GİRİŞ VE AMAÇ: Mevsimsel alerjik konjonktivit, pediatrik yaşta oküler alerjinin en sık görülen formudur. Gözlerde sulanma, kapak ve konjonktivada şişlik, kaşıntı ve kızarıklık yaygın görülen şikayetlerdir. Bu çalışmada mevsimsel alerjik konjonktivit tanısı alan pediatrik olgularda ön segment parametrelerinin değerlendirilmesi ve oküler yüzey üzerine olası etkilerinin araştırılması amaçlanmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEM: Haziran-Eylül tarihleri arasında Göz Kliniği'ne başvuran, topikal veya sistemik ilaç kullanmayan, mevsimsel alerjik konjonktivit tanısı konan 31 (14 erkek,17 kadın) olgu grup 1, alerji öyküsü bulunmayan ve göz bulguları yönünden sağlıklı 34 (18 erkek,16 kadın) olgu grup 2 olarak belirlendi. Vernal ve atopik keratokonjonktivit tanıları alanlar, kuru göz hastalığı olanlar, kontakt lens kullananlar, infeksiyöz konjonktiviti bulunanlar ve romatizmal hastalığı olanlar çalışmaya alınmadı. Tüm olguların; yaşı, cinsiyeti, görme keskinlikleri, detaylı ön-arka segment muayeneleri, göz içi basınçları (GİB), santral kornea kalınlıkları (SKK), ön kamara derinlikleri (ÖKD), aksiyel uzunlukları (AU), gözyaşı kırılma zamanı (GKZ) ve Schirmer test değerleri karşılaştırıldı. GKZ<10 saniye ve Schirmer testi <10 mm/5 dk saptanması patolojik kabul edildi. İstatistiksel değerlendirmelerde bağımsız örneklem t-testi ve Mann-Whitney U-testi kullanıldı. p<0.05 anlamlı kabul edildi.

SONUÇLAR: Grupların cinsiyet dağılımları benzerdi (p=0.887). Ortalama yaş; grup 1'de 11.8±2.6, grup 2'de 12.1±2.4 yıl idi (p=0.562). Tüm olguların görme keskinlikleri tamdı. GİB; grup 1'de 13.9±2.3, grup 2'de 13.3±2.2 mmHg ölçüldü (p=0.431). SKK; grup 1'de 547.2±26.1, grup 2'de 544.3±22.4 µm idi (p=0.473). ÖKD; grup 1'de 3.27±0.15, grup 2'de 3.31±0.13 mm saptandı (p=0.324). AU; grup 1'de 22.17 ± 0.33, grup 2'de 22.21±0.42 mm ölçüldü (p=0.658). Kuru göze yönelik yapılan testlerden; GKZ, alerjik konjonktivitli grupta 9.2±2.4, sağlıklı grupta 13.9±1.7 saniye idi (p=0.002). Schirmer testi, alerjik konjonktivitli olgularda 9.5±2.2, sağlıklı bireylerde 15.2±3.6 mm bulundu (p=0.001). Grupların cinsiyet ve yaş dağılımları, GİB'i, SKK'sı, ÖKD'si ve AU'su benzerdi (p>0.05). Sağlıklı bireyler ile kıyaslandığında, alerjik konjonktivitli olgularda istatistiksel anlamlı olarak GKZ ve ve Schirmer test değerlerinin azaldığı saptandı.

TARTIŞMA: Alerjik konjonktivit, göz yaşı film tabakasının stabilitesini bozarak kuru göz gelişimini tetikler. Mevsimsel alerjik konjonktivit tanısı alan pediatrik bireyler, kuru göz açısından da değerlendirilmeli ve gerekli olgularda tedavi verilmelidir.

Heliotropik Döküntüyle Ortaya Çıkan MIS-C: Olgu Sunumu

¹Mert Uçar, ¹Şule Gökçe, ¹Aslı Arslan

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

GİRİŞ: Çocuklarda görülen multisistem inflamatuvar sendrom (MIS-C), COVID-19 pandemisinden sorumlu SARS-Cov-2 virüsünün akut enfeksiyonu sonrası ortaya çıkan çoklu organ tutulumuyla karakterize klinik tablodur. Sendrom ilk defa Birleşik Krallıkta, COVID-19 geçirmiş kişilerle teması olan çocuklarda atipik Kawasaki hastalığı veya toksik şok sendromu benzeri klinik tablo şeklinde tanımlanmıştır. Uzamış ateş, gastrointestinal sistem bulguları (karın ağrısı-kusma ve ishal), farklı karakterde döküntüler, konjunktivit, mukozal tutulum ve santral sinir sistemi bulguları (baş ağrısı,letarji, konfüzyon) en sık görülen başvuru nedenleridir.

OLGU: 5 yaş kız, 3 gündür devam eden ateş, kollarda başlayıp gövdeye sonra yüzde göz kapakları çevresinde ve dudak üstüne yayılan döküntü nedeniyle başvurdu. Öz-soygeçmişinde bilinen bir hastalığının olmadığı fakat anne ve babasının yaklaşık bir ay önce COVID-19 enfeksiyonu geçirdiği öğrenildi. Fizik bakışında genel durumu halsiz, ajite görünümde; kardiyak nabız 108/dk solunum sayısı 20/dk, kan basıncı 93/54mmHg, vücut sıcaklığı 37 derece idi. Sistem bakılarında; yüzde heliotropik döküntü (Fotograf), hafif palpebral ödem, gövdede belirgin basmakla solan makülopapüler döküntüler ve hepatosplenomegali mevcuttu. Beyaz kan hücreleri 8300/mm³, absolut lenfosit sayısı 750/mm³, trombosit sayısı ise 82000/mm³ olarak sonuçlanmıştı. Sodyum 126 mEq/L, C-reaktif protein 182 mg/L, eritrosit çökme hızı: 41, Ferritin: 270 µg/L, kas enzim düzeyleri normal aralıkta idi. Periferik yaymasında atipik-blastik hücre yoktu ve hemogram ile uyumlu idi. Polimeraz zincir reaksiyonu ile değerlendirilen SARS-Cov-2 negatif olarak sonuçlanan olgu karakteristik heliotropik döküntü nedeniyle Juvenil dermatomyozit? MIS-C ön tanılarıyla servise yatırıldı. COVID-19 için serolojik incelemeleri de gönderilen hasta izleminin 5. Saatinde genel durumunda bozulma, hipotansiyon, bilinç değişikliği nedeni Çocuk Yoğun bakıma devredildi. Bu esnada da serolojik incelemeleri (COVID-19 IgM ve G) "Pozitif" saptanan hasta MIS-C tanısı aldı. Çocuk Yoğun bakımda gerekli destek tedavileri alan hasta Çocuk Enfeksiyon servisinden şifa ile taburcu edildi.

TARTIŞMA-SONUÇ: COVID-19 enfeksiyonunda birçok sistem tutulabilmektedir. Çocuklarda erişkinlere kıyasla daha az sıklıkta görülse de MIS-C gibi ağır klinik durumlar çocukları etkileyebilmektedir. Bugüne kadar COVID-19 enfeksiyonunun dermatolojik bulguları arasında makülopapüler/morbiliform, ürtikeryal, veziküler karakterde döküntüler bildirilmiştir. Fakat Juvenil dermatomyozit için çok tipik olan heliotropik döküntü ile prezente COVID-19 olgusuna literatürde rastlanılmamıştır. Bu olgu ile tüm cilt bulgularının ve heliotropik döküntünün de COVID-19 enfeksiyonu ile ilişkilendirilebileceği; döküntülü ile başvuran olgularda temas öyküsünün sorgulanarak MIS-C için serolojik incelemelerin yapılması gerektiği vurgulanmak istenmiştir.

COVID-19 Pandemisi Tip 1 Diyabet Tanısında Neleri Değiştirdi?

¹Kadriye Cansu Şahin, ¹Meltem Buhur Primoğlu, ¹Yasemin Denkboy Öngen, ¹Erdal Eren, ¹Halil Sağlam, ¹Ömer Faruk Tarım

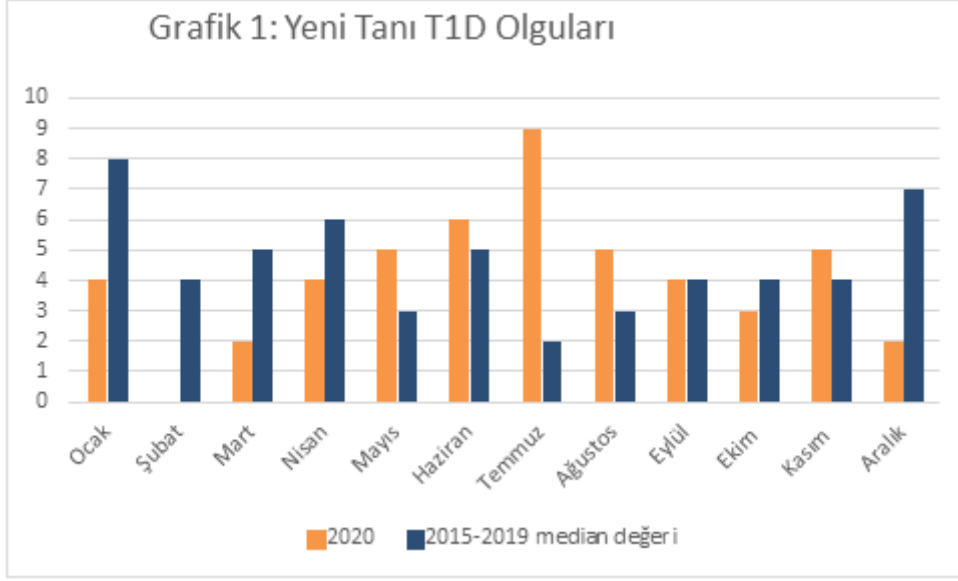
¹Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Endokrinolojisi Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ VE AMAÇ: Geçtiğimiz yıl içinde tüm dünyayı etkisi altına alan COVID-19 pandemisi ve beraberinde karantina önlemlerinin günlük yaşam üzerine ciddi psikososyal ve ekonomik etkileri oldu. Psikolojik stres, potansiyel olarak tip 1 diyabetin ortaya çıkmasında bilinen bir faktördür. COVID-19 enfeksiyonunun tip 1 diyabeti ortaya çıkarıcı etkisi bilinmemektedir. Karantina, maske ve sosyal mesafe önlemleri kış ve bahar döneminde COVID dışı diğer viral enfeksiyonların daha az görülmesini sağlamış olabilir. Bütün bu faktörler göz önünde bulundurularak COVID-19 pandemisinin tip 1 diyabet insidansına etkisinin incelenmesi planlandı. Hastanemize pandeminin başlangıcından sonra başvuran yeni tanı tip 1 diyabet olguları, önceki yıllardaki başvurular (ay ve mevsim dağılımları dikkate alınarak) ile karşılaştırıldı.

GEREÇ VE YÖNTEM: Ocak 2015 – Ocak 2021 tarihleri arasında hastanemize başvuran 332 yeni tanı tip 1 diyabet olgusunun kayıtları retrospektif olarak incelendi. Yeni tanı tip 1 diyabet başvurularının zamansal dağılımı, tanıda diyabetik ketoasidoz varlığı ve tanıda HbA1c düzeyleri değerlendirildi. Ülkemizde ilk COVID-19 vakasının açıklandığı 11 Mart tarihinden 2020 yılının bitimine dek olan başvurular pandemi sonrası olarak sınıflandırıldı. Son beş yıllık (2015 – 2019) başvurular aylara göre incelenerek median başvuru sayıları belirlendi.

SONUÇLAR: Ülkemizde ilk vakanın saptandığı tarihten itibaren yeni tanı tip 1 diyabet olgularımızın aylara göre dağılımı incelendiğinde (Grafik 1) dikkat çekici olarak Mayıs, Haziran, Temmuz ve Ağustos aylarında daha fazla yeni tanı tip 1 diyabetli olgu başvurduğu görüldü. Yıllara göre tanıda diyabetik ketoasidoz oranlarına bakıldığında 2015-2019 yıllarında sırasıyla %44,1, %44,4, %40,3, %26,1, %26,8 iken 2020'de pandemi sonrası başvurularda ise %45 ile artmış bulundu. Yıllara göre başvurularda median HbA1c değerleri karşılaştırıldığında ise 2015-2019 yıllarında sırasıyla %12,1, %11,8, %11,9, %12,2, %12,2 iken 2020'de pandemi sonrası başvurularda %13,9 ile daha yüksek saptandı.

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi



TARTIŞMA: Pandemiden bu yana başvuran yeni tanı tip 1 diyabetli olgularımızda önceki yıllara göre diyabetik ketoasidoz oranının ve median HbA1c düzeyinin daha yüksek olması literatürde daha önce bildirilen verilerle uyumludur. Pandemi nedeniyle artan psikolojik stres ve hastaneye başvurma korkusunun hastaların daha geç başvurmasına yol açabileceği düşünülmektedir. COVID-19 enfeksiyonunun tip 1 diyabet patogenezi ve epidemiyolojisine etkisini araştırarak çok merkezli ve kapsamlı çalışmalara ihtiyaç vardır.

SB27 ENFEKSİYON

Akut Gastroenteritli Çocuklarda Rotavirüs ve Adenovirüs Sıklığının Değerlendirilmesi: Tek Merkez Deneyimi

¹Hakan Onur, ¹Müsemma Karabel

¹Özel Memorial Diyarbakır Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği

GİRİŞ VE AMAÇ: Bu çalışmada, hastanemize ishal yakınması ile başvuran çocuklarda epidemiyolojik ve demografik özelliklere bağlı olarak rotavirüs ve enterik adenovirüs sıklığının klinik ve laboratuvar verileriyle değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEM: Çalışmamızda Ocak 2015- Kasım 2020 tarihleri arasında Memorial Özel Diyarbakır Hastanesine başvuran, yaş aralığı 1-180 ay olan, ishal yakınmasıyla başvurup akut gastroenterit tanısı alan ve taze dışkı örneklerinde rotavirüs ve enterik adenovirüs testi (immünokromatografik yöntemlerle incelenen) istenen hastaların kayıtları retrospektif olarak incelendi. Rotavirüs ve Adenovirüs gastroenteritinin sıklığı, bu hastalara ait demografik verileri, klinik durumları, laboratuvar bulguları; yaş grupları, cinsiyet ve mevsimsel dağılımlarına göre incelenmiştir. Dağılımlardan elde edilen sonuçlar, istatistiksel P-değeri (istatistiksel anlamlılık) yöntemi ile değerlendirilmiş ve literatürde benzeri çalışmalardan elde edilen sonuçlar ile kıyaslanmıştır.

SONUÇLAR: Çalışmaya 1192 hasta dahil edildi. Hastaların yaş ortalaması 31 ay (min:1 ay; max:180 ay) olup, %58'si (n=687) erkekti. Pozitif sonuçlar içinde, Rotavirüs insidansı %63.4 (n=80), Adenovirüs insidansı %34.1(n=43) ve her iki virüsün birlikte bulunma insidansı %2.4 (n=3) idi. Aşılı olma durumunun, antijen varlığı açısından anlamlı değilse de ($P > 0.05$), yatış oranını istatistiksel olarak anlamlı ölçüde azalttığı görüldü ($P = 0.003$). Rotavirüs pozitif olan çocukların yatış oranlarının, Adenovirüs antijeni pozitif olan çocuklara kıyasla daha yüksek olduğu görüldü ($P < 0.001$). Rotavirüsü ve Adenovirüs birlikteliği pozitif olan hastalar daha çok sonbahar ve kış aylarında tespit edildi.

TARTIŞMA: Yüksek mortalite ve morbiditeye sebep olan rotavirüs ve adenovirüs gastroenteritlerinin tanısının konulmasında dışkı tetkiklerinin önemli bir araç olduğu saptanmıştır. Dışkı tetkikleri sonucunda uygun tedavilerin yapılmasıyla gereksiz antibiyotik kullanımının azalacağı, Rotavirüs aşılama oranlarının artırılması ile hastalığın görülme oranlarının ve yatış yükünün azalacağı öngörülmektedir.

Tablo 1.. Olguların mevsimlere ve klinik özelliklerine göre dağılımı

	Rotavirüs antijen pozitifliği (%)	Adenovirüs antijen pozitifliği (%)	Rotavirüs ve adenovirüs antijen pozitifliği (%)	Antijen pozitif tüm olgular (%)
İlkbahar	15 (11.9)	5 (4)	2 (1.6)	22 (17.5)
Yaz	9 (7.1)	4 (3.2)	-	13 (10.3)
Sonbahar	39 (31)	20 (15.9)	1 (0.8)	60 (47.7)
Kış	17 (13.5)	14 (11.1)	-	31 (24.6)
Ateş	46 (57.5)	25 (58.1)	2 (66.7)	

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Kusma	49 (61.3)	20 (46.5)	1 (33.3)	
Dehidratasyon	27 (33.8)	4 (9.3)	1 (33.3)	

Pediyatrik Onkoloji Hastalarında Covid-19 Seyri: Tek Merkez Deneyimi

¹Melek ERDEM, ¹Rüstem Gökalp AKSOY, ¹Fatma ASLAN, ¹Betül SEVİNİR, ²Cansu TURAN, ²Solmaz ÇELEBİ, ²Mustafa HACIMUSTAFAOĞLU

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Onkoloji BD

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları BD

GİRİŞ VE AMAÇ: Koronavirüs hastalığına 2019 (COVID-19) ilişkin pediyatrik onkolojide veriler sınırlıdır. İmmüsupresif bu hasta grubunda asemptomatik /hafif seyirli vakalar yanında yoğun bakım ihtiyacı olan vakalar da bildirilmiştir. Yeni tanımlanan, çocuklarda multisistem inflamatuvar sendrom (MIS-C) olarak adlandırılan tablo izlenebilmektedir. Çalışmanın amacı, COVID-19 şüphesi ile başvuran pediyatrik onkoloji hastalarının klinik özelliklerini değerlendirmektir

GEREÇ VE YÖNTEM: Mart 2020-Aralık 2020 tarihleri arasında BUÜ Çocuk Onkoloji BD’da pediyatrik kanser tanısıyla izlenen, COVID-19 şüphesi nedeni ile başvuran hastaların tetkikleri ile birlikte klinik özellikleri değerlendirilmiştir.

SONUÇ: Çalışmaya alınan 30 hastanın (K:16, E:14) ortanca yaşı 129 aydı. Hastaların 20’si aktif KT /RT almaktaydı. (hastaların genel özellikleri ve laboratuvar tetkikleri için tablo 1) PCR pozitifliği saptanan 10 (%33) hastanın 3’ü asemptomatik, temas öyküsü; 7’si ateş ve öksürük yakınması olan hastalardı. Tüm hastaların (n:10) %33’ünde PCR pozitifliği varken, pozitif hastaların %70’i semptomatikti. PCR negatif, ancak ateş, öksürük, solunum sıkıntısı olan 16 hasta mevcuttu. Ayaktan izlenen 11 hastanın 3’ü pozitif, yatırılan 19 hastanın 7’sinin testi pozitif, 12’ sinin testi negatif idi. Ayaktan hastaların radyolojik görüntülemeleri normal iken, yatışı olan 19 hastanın 10’unda radyolojik görüntü COVID-19 lehine değerlendirildi. Yoğun bakımda entübe izlenen 9 hastanın biri PCR pozitif, sekizi PCR negatifti. PCR negatif sekiz hastanın izlemi ölümle sonuçlandı ve bu hastaların ateş, hastaneye yatış, en az iki organ etkilenmesi, C-reaktif protein (CRP), prokalsitonin, ferritin, troponin I, pro- BNP artışı, hipoalbuminemi gibi MIS-C kriterlerine uyan ortak bulguları mevcuttu. Yoğun bakım izlemi olan hastaların CRP, ferritin, prokalsitonin, Tropl, pro BNP değerlerindeki artış ve albümin değerlerindeki düşüklük ayaktan ya da servis izlemi olan hastalara göre anlamlı olarak yüksekti ($p < 0,05$). Eksitus olan 8 hastanın 7’sinde pulmoner infiltrasyon, plevral effüzyon, 6 sında perikardiyal effüzyon, sistolik/diyastolik disfonksiyon mevcuttu.

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Yaş (ay)	129 (37-216)
	n (30) -%
Cinsiyet (n-%)	
Kız	16 -53
Erkek	14 -47
Tanı (n-%)	
SSS tümörü	8 -27
Sarkom	7 -23
Lenfom	5 -18
Wilms	4 -13
Germ Hücreli Tümör	4 -13
Hepatoblastom	1 -3
Nöroblastom	1 -3
Semptom durumu	
Asemtomatik-temas	7 -23
Semptomatik	23 -77
Covid PCR	
Pozitif	10 -33
Asemtomatik –pozitif	3 -30
Semptomatik -pozitif	7 -70
Negatif	20 -67
Asemtomatik –negatif	4
Semptomatik -negatif	16
Yoğun bakım izlemi	9 -30
Semptomatik –pozitif	1
Semptomatik -negatif	8
Tetkikler	Ort (min- max)
Lökosit sayısı (mm ³)	4994 (60-17300)
Nötrofil (mm ³)	2743 (10-7910)
Lenfosit (mm ³)	1529 (50- 6470)
Hemoglobin (gr/dl)	10,4 (6,9-14,7)
Platelet (mm ³)	193443 (3800-977000)
C-reaktif protein (mg/L)	83,6 (1-327)
Prokalsitonin (mcg/L)	3,8 (0,01-50,5)
Ferritin (mcg/L)	6568 (47-60155)
Fibrinojen (mg/dL)	475 (208-1040)
d-dimer (mg/L)	8,57 (0,17-48,5)
Troponin-I (ng/L)	315 (0,20-6866)
BNP (B tipi natriüretik peptit) (ng/L)	1514 (8-8451)
Albumin (mg/L)	3,58 (1,4-4,8)

TARTIŞMA: COVID-19 açısından riskli olan hastalarımızın başvuru yakınmaları, klinik seyrin değişkenliği, radyolojik bulguları literatür bilgileri ile benzerdi. Yayınlar COVID-19 olan kanserli çocukların sağlıklı çocuklardan daha ciddi enfeksiyon riski olmadığını göstermektedir. Ancak PCR negatifliği olduğu da belirtilen, akut erken enfeksiyondan öte post-enfeksiyöz olma ihtimali yüksek olan yeni sendrom MIS-C tanı kriterlerini karşılayan ve

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

kaybedilen hastalar da Covid-19 kapsamında kapsamında değerlendirilirse tablonun şiddetini göstermesi açısından önemli olacaktır. PCR negatif olsa onkoloji hastalarında MIS-C açısından dikkatli olunmalıdır.

Çocuk ve Ergen Psikiyatri Olgularında Aritmi Sıklığının Araştırılması

¹Hasan TÜRKMEN, ¹Abdüsselam GENÇ, ¹Tuğberk AKÇA, ¹Fahrettin UYSAL, ¹Özlem Mehtap BOSTAN, ¹Ergün ÇİL

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

GİRİŞ VE AMAÇ: Çocukluk çağında psikotrop ilaç kullanımı, klinik olarak önemsiz aritmilere ani ölüme yol açabilen malign aritmilere kadar geniş spektrumlu kardiyak yan etkilere neden olabilmektedir. Altta yatan proaritmik durumların tespiti, psikotrop ilaç seçimi açısından hayati önem taşımaktadır. Bu çalışmada çocuk ve adolesan psikiyatri olgularının aritmi sıklığı ve çeşitliliği değerlendirilmiştir.

GEREÇ VE YÖNTEM: Çocuk ve ergen psikiyatrisi polikliniği ve kliniğinde çeşitli tanılarla takip edilen ve son 1 yılda çocuk kardiyoloji polikliniğine konsülte edilen 361 olgunun demografik özellikleri ve EKG kayıtları retrospektif olarak incelendi. Kalp hızı, aks, PR intervali, düzeltilmiş QT intervali, ST-T değişiklikleri, ekstrasistol ve dal bloğu bulguları cinsiyet, eşlik eden konjenital kalp hastalığı ve psikotrop ilaç kullanıp kullanmama durumuna göre karşılaştırıldı.

SONUÇLAR: Değerlendirilen 361 hastanın ortalama tanı yaşı 11 ± 3.6 yaş, %71.2'si (n=257) erkek, %28.8'i (n=104) kızdı. Hastaların %81.7'si (n=295) dikkat eksikliği ve hiperaktivite bozukluğu, %11.1'i (n=40) depresyon, %2.5'i (n=9) şizofreni, %2.2'si (n=8) obsesif kompulsif bozukluk, %1.4'ü (n=5) anksiyete bozukluğu, %0.6'sı (n=2) yeme bozukluğu ve %0.6'sı (n=2) bipolar bozukluk tanısı almıştı. 27 hasta (%7.5) tek psikotrop ilaç kullanmaktayken 20 hasta (%5.5) çoklu psikotrop ilaç kullanmaktaydı. Hastaların %10'unda (n=36) eşlik eden en az bir konjenital kalp hastalığı mevcuttu. En az bir anormal EKG bulgusu olan hasta sayısı 100 (%27.7) idi. En sık rastlanılan aritmiler 1. derece AV blok, dal blokları ve sinüs bradikardisiydi. Erkek hastalarda aritmi sıklığı, kızlara göre anlamlı derecede yüksek bulundu. Eşlik eden konjenital kalp hastalığı olması durumunda aritmi riskinin anlamlı derecede yüksek olduğu saptandı. Psikotrop ilaç kullanan ve kullanmayan gruplar arasında ve tek psikotrop ilaç ve çoklu psikotrop ilaç kullananlar arasında aritmi sıklığı ya da düzeltilmiş QT intervali açısından anlamlı istatistiksel fark saptanmadı.

TARTIŞMA: Psikotrop ilaçlar malign aritmi ve ani kardiyak ölüme yol açma potansiyeli yaygın olarak bilinen ajanlardır. İlaça başlamadan önce hastalarda çarpıntı, senkop ve presenkop öyküsü, ailede ani ölüm ve aritmi öyküsü dikkatle sorgulanmalı, elektrolit patolojileri açısından irdelenmeli, EKG ile ilaç öncesi ve sonrasında periyodik değerlendirme yapılmalıdır.

Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde Uygulanan Girişimsel İşlemlerde Kullanılan İki Farklı Antiseptik Solüsyonun Etkinlik ve Yan Etkiler Açısından Karşılaştırılması

¹Hakan Küçük, ²Nilgün Köksal, ²Hilal Özkan, ³Salih Çağrı Çakır, ⁴Bayram Ali Dorum, ⁵Solmaz Çelebi, ⁵Mustafa Hacimustafaoğlu

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

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

³Sağlık Bakanlığı Üniversitesi, Samsun Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Samsun

⁴Sağlık Bakanlığı Üniversitesi, Bursa Şehir Hastanesi, Bursa

⁵Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Enfeksiyon Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ VE AMAÇ:

Yenidoğan yoğun bakım ünitelerindeki hastaların girişimsel işlemlerinde güvenilir antiseptik solüsyonlar ile dezenfeksiyonun sağlanması, enfeksiyonların önlenmesinde büyük önem taşımaktadır. Bu hastalara yatışları süresince venöz kateterizasyon, kan ve idrar kültürü alınması, lomber ponksiyon yapılması gibi işlemler uygulanmaktadır. Dünya genelinde yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde povidon iyot çözeltileri veya klorheksidin bazlı çözeltiler bu amaçla kullanılmaktadır. Povidon iyot çözeltilerinin tiroid fonksiyonlarını baskıladığı, klorheksidin bazlı çözeltilerin ise cilt yan etkileri olduğu bilinmektedir. Klorheksidin çözeltilerinin, prematürelde güvenilir olduğunu gösteren yeterli çalışma bulunmamaktadır. Bu çalışmada, etkinlik ve yan etkiler açısından hangi dezenfektanın daha üstün ve güvenilir olduğu araştırılmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEM:

Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi'nde 15.07.2018–26.03.2020 tarihleri arasında doğan ve Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'nde majör operasyon geçirmeden en az 7 gün süreyle prospektif olarak izlenmiş olan 208 bebek çalışmaya dahil edilmiştir. Hastalardan 104'ünün tüm girişimsel işlemlerinde %10 povidon iyot çözeltisi kullanılırken diğer 104 hastada %2 klorheksidin glukonat+ %70 izopropil alkol içeren çözelti kullanılmıştır. Hastaların yatış süreleri, yatışları boyunca kaç kez antiseptik solüsyon uygulandığı, tiroid fonksiyon testleri, kültür üremesi durumu, yatışında geçirmiş olduğu diğer hastalıklar kaydedilmiştir. Çalışma, BUÜTF Klinik Araştırmalar Etik Kurulu'ndan 19.06.2018 tarih ve 2018-11/16 sayılı onay alındıktan sonra başlatılmıştır.

SONUÇLAR:

Povidon iyot kullanılan 104 bebekten 77'si (%74) prematüre, 27'si (%26) termidi. Klorheksidin kullanılan 104 bebekten ise 75'i (%72,1) prematüre, 29'u (%27,9) termidi. Povidon iyot kullanılan ve kan, idrar veya BOS kültürü alınan 104 bebeğin 33'ünde (%31,7) üreme saptanırken klorheksidin kullanılan 104 bebeğin 18'inde (%17,5) üreme saptanmıştır (p= 0,004). TSH değerlerine bakılan toplam 195 bebek içerisinde povidon iyot kullanılan 98 bebeğin ortalama TSH değeri 4,05, klorheksidin kullanılan 97 bebeğin ortalama TSH değeri 3,09 olarak saptanmıştır (p=0,016). Povidon iyot kullanılan bebeklerden

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

28-31 hafta arası doğan prematüreler ve 1000 gramın altında doğan prematürelerin ortalama TSH değerleri, klorheksidin grubundakilere kıyasla yüksektir (p değerleri sırasıyla 0,021 ve 0,038). Hiçbir bebekte cilt yan etkisi gözlemlenmemiştir.

TARTIŞMA:

Klorheksidin kullanımının antimikrobiyal etkinliği, povidon iyot çözeltilerine kıyasla daha üstündür. Povidon iyot kullanılan hastalarda hipotiroidi gelişme oranı daha yüksektir. Bu etki, prematürelerde daha belirgindir. Klorheksidin prematüreler dahil olmak üzere kullanımında herhangi bir cilt yan etkisine rastlanılmamıştır. Sonuç olarak %2 klorheksidin glukonat+ %70 izopropil alkol, yenidoğan yoğun bakım ünitelerinde %10 povidon iyot çözeltisine göre hem daha etkin, hem daha güvenilirdir.

Eksternal Loop Recorder (Döngü Kaydedici) Sonuçlarımız

¹Tuğberk AKÇA, ¹Abdüsselam GENÇ, ¹Hasan TÜRKMEN, ¹Özlem Mehtap BOSTAN, ¹Fahrettin UYSAL

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

GİRİŞ VE AMAÇ: Ritim bozukluklarının tanısında ambulator Holter EKG izlemi önemli yer tutmaktadır. Ancak kayıt süreleri 24-48 saat olan konvansiyonel Holter EKG kayıt sistemi, semptom sıklığı az olan olguları saptamada yetersiz kalmaktadır. Hasta tarafından semptom sırasında basılarak kayıt alınabilen ve daha uzun süreli kayıt imkanı sağlayan Eksternal Loop Recorder (ELR) kayıt sistemi tanı başarısını arttırmaktadır. Çalışmada pediatrik hastalarda kardiyak ELR kayıt sistemi ile ilgili deneyim ve sonuçların paylaşılması amaçlandı.

GEREÇ VE YÖNTEM: Çalışmada ELR kayıt sisteminin kullanılmaya başlandığı Nisan 2017 ile Kasım 2020 tarihleri arasında değerlendirilen 178 sonuç retrospektif olarak incelendi. Teknik sorunlar nedeniyle verilerine ulaşılamayan 6 olgu çalışma dışı bırakıldı. Olguların başvuru şikayetleri, özgeçmiş ve soygeçmiş özellikleri, 12 kanal EKG, ekokardiyografi, 24 saat ritim Holter, yapılmışsa efor ve tilt testi sonuçları incelendi. ELR sistemi üzerinden, kayıt süresi, olgunun kayıt tuşuna bastığı olay ritimleri, cihazın kendi algıladığı ritimler ve semptom korelasyonu değerlendirildi. Olgu-pozitif olay sayısını tespit edebilmek için, optimum kayıt süresi Roc analizi ile çalışıldı.

SONUÇLAR: Çalışmaya alınan 172 olgunun ortalama yaşı 13.6 ± 3.8 yıldır ve %69.8'i kadındır. Endikasyonlar; %94.2 çarpıntı, %28.5 çarpıntı ve göğüs ağrısı, %16.3 presenkop/senkop idi. Ailesinde ani kardiyak ölüm veya kardiyak hastalık öyküsü %8.1, ekokardiyografik incelemede yapısal kalp hastalığı %48.8 oranında saptanırken en sık eşlik eden patoloji %34.3 ile MVP idi. ELR kayıt süreleri ortalama 14.2 ± 9.7 gün olup 2-67 gün arasındaydı. Kayıtlı olay sayısı ortalama 5.1 ± 4.8 , olgu-pozitif olay sayısı ise ortalama 1.8 ± 2.6 adetti. Pozitif olay oranı 140 olguda ortalama %40 olarak hesaplandı. Semptom ritim korelasyonu toplamda %29,1 iken endikasyonlara göre; çarpıntı %30,2, çarpıntı ve göğüs ağrısı %34,7, presenkop/senkop %10,1 olarak tespit edildi. Event-Recorder sonuçları incelendiğinde; %30.2 normal, %47.1 sinüs taşikardisi, %9.9 supraventriküler taşikardi, %1.2 supraventriküler ve ventriküler taşikardi saptandı. Takipte %10.5 olguya tedavi başlandı. Olguların %10.5'ine elektrofizyolojik çalışma ve ablasyon uygulandı. Sonucu normal olmasına rağmen sadece 1 olguya izlemde supraventriküler taşikardi tanısı konularak ablasyon uygulandı. Kayıt süresi 14 gün ve altında olan olguların tüm olgulara oranı %71.5 iken pozitif olayların %76.5'ini tespit edebildiği görüldü.

TARTIŞMA: Kardiyak ELR kayıt sistemi, konvansiyonel yöntemlerle tanı konulamamış, özellikle semptom sıklığı daha az olan aritmilerin saptanmasında faydalıdır. Tanı verimliliği için optimum kayıt süresi 14 gün olmalıdır.

Yumurta Alerjisi Tanısı ile İzlenen Çocukların Klinik ve Laboratuvar Özellikleri

¹Nurşen Cığerci Günaydın

¹Namık Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD, Çocuk Alerji İmmünoloji Bölümü

Giriş ve Amaç:

Yumurta alerjisi çocukluk çağında sıklıkla görülen besin alerjilerindendir. Küçük çocukta yumurta alerjisi sıklığı %0,5-2,5 oranında bildirilmektedir. Yumurta proteini sıklıkla IgE aracılı reaksiyonlar olmak üzere; deri, gastrointestinal sistem bulguları, solunum bulguları ve anafilaksi gibi ciddi tablolara neden olabilir. Yumurta alerjisinde bebeklik döneminde sıklıkla ürtiker ve atopik dermatit şikayetleri olmak üzere, yaşamı tehdit eden anafilaksi gibi bulgular görülebilmektedir. Tanıda deri testleri (deri prik testi, yama testi), yumurta spesifik IgE (yumurta beyazı ve yumurta sarısı-slgE) ve oral besin yükleme testleri kullanılır. Çalışmamızda yumurta alerjisi tanısı ile izlenen hastaların klinik ve laboratuvar özelliklerinin araştırılması planlanmıştır.

Gereç ve Yöntem:

Çocuk alerji polikliniğinde yumurta alerjisi tanısı alan 100 hastanın dosyaları retrospektif olarak incelenerek klinik ve laboratuvar özellikleri değerlendirilmiştir. Besin alerjisi tanısında deri prik testi (taze gıda ve alerjen ekstraktlar ile), besin spesifik IgE testi, açık besin yükleme testi yapıldı.

Deri Prik Testi: Deri prik testi, taze gıda (inek sütü, yumurta beyazı ve sarısı, kuruyemiş) ve ticari ekstraktlar ile tüm hastalara yapıldı. Pozitif kontrol olarak histamin (10 mg/mL), negatif kontrol olarak ise NaCl (%0,9) kullanıldı. Negatif kontrole göre ≥ 3 mm duyarlılık olması alerjen duyarlılık olarak kabul edildi.

Alerjen spesifik IgE Ölçümü (inek sütü, yumurta sarısı, yumurta beyazı, kuruyemiş): İnek sütü spesifik IgE (slgE), yumurta beyazı-slgE, yumurta sarısı-slgE, fındık, yer fıstığı ve diğer besin spesifik IgE ölçümleri ELİSA yöntemi ile yapıldı. Spesifik IgE için 0,35 kU/l üzeri değerler pozitif kabul edildi.

Besin yükleme testi: Oral besin yükleme testi, standart kılavuzlara göre 'açık yükleme testi' olarak uygulandı. Hastalara 15-30 dakika aralıklarla ağızdan 0,5 gr'dan başlayıp artırılarak 7-8 basamaklı 16 g yumurta verildi.

Sonuçlar:

Hastaların %57(n=57)'si erkekti. Yaş ortalaması $22,5 \pm 13,5$ (5-82) ay olmak üzere %17(n=17)'si 3 yaşından büyüktü. Atopik ekzama hastaların %57(n=57)'sinde mevcuttu. Hastaların %67(n=67)'sinde ürtiker ve/veya anjiyoödem, %12(n=12)'sinde huzursuzluk, %7(n=7) kusma, %4(n=4) ishal, %1(n=1) anafilaksi öyküsü mevcuttu. Hastaların %18(n=18)'inde hışıltılı çocuk, %17(n=17)'sinde alerjik proktokolit, %4(n=4)'ünde alerjik rinit, %7(n=7) diaper dermatit eşlik etmekteydi. Laboratuvar bulgularında Total IgE: 244 ± 47 (2-2500) IU/l, medyan yumurta beyazı-slgE: 4,2(0-100) kUA/l, yumurta sarısı-slgE: 1,4(0-81) kUA/l idi. Ortalama WBC: 11200 ± 98 (4500-16200)/mm³, Hb: $10,3 \pm 1,8$ gr/dl, IgG: 494 ± 185 (200-882) mg/dl, IgA: 29 ± 27 (0-185) mg/dl, IgM: 62 ± 25 (25-142) mg/dl, D vitamini: $33,8 \pm 15$ (8,6-73) ng/ml, biyokimyasal parametreleri normaldi. Deri prik testinde kabarıklık çapları; yumurta

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

beyazı $11 \pm 5(3-29)$ mm, yumurta sarısı $3 \pm 2.9(3-17)$ mm idi. D vitamini seviyesi %20(n=20) hastada <20 ng/ml idi. Hastaların %37(n=37)'sinde inek sütü, %8(n=8)'sinde yer fıstığı, %7(n=7)'sinde ceviz, %7(n=7)'inde fındık, %5(n=5)'ünde susam, %2(n=2)'inde buğday alerjisi eşlik etmekteydi. Çocuk alerji hekimi tarafından değerlendirme öncesinde hastaların %10'unda besin eliminasyonu öyküsü yoktu; %76'sında inek sütü, yumurta ve kuruyemişler ile eliminasyon diyeti öyküsü, %14'ünde inek sütü ile eliminasyon diyeti öyküsü aileleri tarafından belirtildi.

Yumurta alerjili hastalarda alerjik proktokolit eşlik eden hastaların daha küçük olması ($p=0,00$) dışında yaşa göre klinik bulgular arasında fark yoktu ($p>0,05$). Ürtiker öyküsü olan hastalarda ortalama yumurta beyazı ($6,2(0,6-100)$; $1,37(0,1-16,6)$) ve yumurta sarısı ($1,51(0,1-81)$; $0,17(0,1-11,2)$) slgE daha yüksekti ($p<0,01$); diğer laboratuvar bulguları benzerdi ($p>0,05$). Eşlik eden astım veya alerjik proktokolitin varlığı cinsiyet ve laboratuvar bulgularına göre benzerdi ($p>0,05$). Çoklu gıda alerjisi olan hastalarda(%51, n=51) yumurta beyazı slgE ($p<0,01$) ve deri prik testinde yumurta beyazı kabarıklık çapı ($p=0,05$) daha yüksekti.

Tartışma:

Yumurta alerjisi çocuklarda en sık görülen IgE aracılı besin alerjilerindendir. Yumurta ile non-IgE aracılı reaksiyonlarda görülebilir. Yumurta alerjisinde tanı koymak için diğer besin alerjilerinde olduğu gibi ayrıntılı bir öykü alınması, fizik muayene ve sonrasında laboratuvar tetkikleri ile hastanın değerlendirilmesi gerekmektedir. Yumurta alerjisinin tedavisinde tolerans gelişinceye kadar yumurta ve yumurta içerikli gıdalar ile eliminasyon diyeti esastır. Besin alerjisinin sıklıkla büyüme çağındaki çocuklarda görülmesi nedeniyle gereksiz eliminasyon diyetinden kaçınmak için hastanın dikkatlice değerlendirilmesi önemlidir. Yumurta alerjisi genellikle iyi prognoza sahiptir; hastaların büyük çoğunluğu 3 yaşına kadar tolerans geliştirir. Bu çalışmada hastaların %17'si 3 yaşından büyüktür. Yumurta alerjisine inek sütü, fıstık gibi diğer besin alerjileri eşlik edebilir. Bu çalışmada da yumurta alerjisine özellikle inek sütü ve yerfıstığı, ceviz, fındık gibi kuruyemiş alerjilerinin eşlik edebildiği gösterilmiştir. Hem gereksiz eliminasyon diyetinden kaçınmak hem de olası alerjen besinleri saptamak için hastanın çocuk alerji uzmanı tarafından değerlendirilmesi önemlidir.

Anahtar kelimeler: çocuk, yumurta alerjisi

Kaynaklar

Boyce JA, Assa'ad A, Burks AW, Jones SM, Sampson HA, Wood RA, et al. Guidelines for the diagnosis and management of food allergy in the United States: report of the NIAID-sponsored expert panel. J Allergy Clin Immunol 2010;126(6):1-58.

Rona RJ, Keil T, Summers C, Gislason D, Zuidmeer L, Sodergren E, et al. The prevalence of food allergy: a meta- analysis. J Allergy Clin Immunol 2007;120:638-46.

Heine RG, Laske N, Hill DJ. The diagnosis and management of egg allergy. Curr Allergy Asthma Rep 2006;6:145-52.

Sicherer SH, Sampson HA. Food allergy. J Allergy Clin Immunol 2006;117:S470-5.

Martorell A, Alonso E, Boné J, Echeverría L, López MC, Martín F, et al. Food Allergy Committee of SEICAP. Position document: IgE-mediated allergy to egg protein. Allergol Immunopathol 2013;41:320-36.

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Nowak-Wegrzyn A, Assa'ad AH, Bahna SL, Bock SA, Sicherer SH, Teuber SS. Adverse Reactions to Food Committee of American Academy of Allergy, Asthma & Immunology. Work Group report: oral food challenge testing. J Allergy Clin Immunol. 2009;123:365-83.

Benhamou AH, Caubet JC, Eigenmann PA, et al. State of the art and new horizons in the diagnosis and management of egg allergy. Allergy 2010;65:283-289.

Yumurta Alerjili Çocuklarda Kızamık-Kızamıkçık Kabakulak Ya Da Influenza Aşı Uygulamaları: Üçüncü Düzey Merkez Deneyimi

¹Ayşe Süleyman, ¹Nermin Güler

¹İstanbul Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk İmmunoloji Ve Allerji Bilim Dalı

Yumurta Alerjili Çocuklarda Kızamık-Kızamıkçık Kabakulak ya da Influenza Aşı Uygulamaları: Üçüncü Düzey Merkez Deneyimi

Giriş ve Amaç Çocukluk döneminde yumurta alerjisi sık görülen bir besin alerjisidir. Yumurta alerjisi olması ailelerde aşı yapılması ile ilgili endişelere yol açabilmekte ve bunun sonucunda aşılarda gecikmeye veya hiç yapılmamasına sebep olabilmektedir. Bu durum özellikle suçiçeği, kızamık-kızamıkçık-kabakulak ve influenza aşılarda sorun olmaktadır. Bu gün önerilen, anafilaktik tipte yumurta alerjisi olsa dahi aşının yapılabileceğidir. Bu çalışmada aşısı yapılmak üzere tarafımıza sevk edilen hastaların gerçek yaşam verileri değerlendirildi.

Gereç ve Yöntem İki yıl süre içinde aşı yapılması için veya aşı sonrası şüpheli alerjik reaksiyon nedeni ile allerji polikliniğine başvuran hastaların verileri dosya kayıtlarından alınarak tekrar analiz edildi. Aşıdaki gecikme zamanları, ilgili aşı ile deri testi sonuçları, aşı yapılan hastalarda herhangi bir reaksiyon gelişip gelişmediği, yapılmış ise in-vivo veya in-vitro besin alerji testi sonuçları değerlendirildi.

Bulgular Çalışmada 19'u (%54,5) kız olan, 35 çocuk değerlendirildi. Medyan yaşları 12,5 ay (interquartile range: 13-121) idi. Hastaların %40'ında (n=14), üçü anafilaksi olmak üzere oral provokasyon veya kuvvetli öykü ile doğrulanmış erken tipte yumurta alerjisi, kalanında (n=21) atopik dermatit ve yumurta alerjisi vardı. Hastaların %88,5'i (n=31) kızamık-kızamıkçık-kabakulak aşısının yapılması için, kalanlar ise influenza aşısı yapılması (n=2) ve aşı sonrası şüpheli reaksiyon olması (kızamık-kızamıkçık-kabakulak n=1, influenza n=1) nedeni ile başvurmuştu. Sağlık bakanlığı aşı takvimine göre kızamık- kızamıkçık ve kabakulak aşılarda medyan gecikme süresi 2,5 (minimum-maksimum: 1-11) ay idi. Hastaların 16'sına (erken tip yumurta alerjisi olan n=14 ve aşı sonrası şüpheli reaksiyonu olan n=2) ilgili aşı ile deri testi (önce tam konsantrasyonda prik, takibinde 1:100 konsantrasyonda intradermal test) yapıldı. Aşı ile yapılan deri testleri negatif belirlendi. Influenza aşısı ile reaksiyon gösteren hastamızda deri biyopsisi vaskülit olarak belirlendi. Bu hastaya aşı ile herhangi bir test yapılmadı ve tekrar aşısı yapılmadı. Kalan hastalara (n=18) ise aşılarda anafilaksi önlemleri alınarak yapıldı. Aşı yapılan hastaların hiçbirinde reaksiyon gözlenmedi.

Sonuç Yumurta alerjisi olan çocuklarda anafilaksi öyküsü olsa dahi hiçbirinde aşı ile ilgili alerjik reaksiyon gözlenmemiştir.

Kliniğimizde Metakromatik Lökodistrofi Tanısıyla İzlenen Hastaları Değerlendirilmesi

¹Şeyma Nur Karataş, ¹Cengiz Havalı, ¹Sevil Dorum

¹Bursa Yüksek İhtisas E.A.H.

GİRİŞ: Metakromatik lökodistrofi (MLD) sinir sisteminin progresif demiyelinasyonuna neden olan nadir bir otozomal resesif lizozomal depo hastalığıdır. Miyelinin önemli bir glikolipidi olan serebrosid sülfatın desülfasyonundan sorumlu olan Aril Sülfataz eksikliği nadiren de aktivatör proteininin (Saposin B) eksikliği sonucu gelişir.

AMAÇ VE YÖNTEM: Son 4 yılda kliniğimize başvurup MLD tanısı alan hastalarımızın klinik, radyolojik, laboratuvar bulguları ve seyirleri değerlendirilmiştir.

SONUÇLAR: Çalışmamızda 8 hasta değerlendirildi. 5 hasta kız 3 hasta erkek idi. Ortalama başvuru yaşları 27 aylık olan hastalarımızın 3 tanesi motor gelişim basamaklarında ilk 1 yaşta normalken sonradan gerileme olması nedeniyle, 5 tanesi motor gelişim basamaklarının baştan itibaren geri olması nedeniyle başvurdu. Bir hastada ilk başvuru anında periferik nöropati bulguları ön plandaydı. Hastaların Aril sülfataz A (ASA) düzeyi düşük bulundu. Hastaların beyin manyetik rezonans görüntülemelerinde (MRG) periventriküler alanda santral beyaz cevherde yer yer korunmuş bölgeler nedeniyle benekli görünümlü demiyelinizasyon görüldü. Elektromiyografi yapılabilen 2 hastada periferik sinirlerde demiyelinizan nöropati saptandı. Takipte kalan ve seyri izlenebilen hastalarında tümünde nöromotor gerileme devam etti ve hepsinde spastisite gelişti.

TARTIŞMA: Metakromatik lökodistrofi hem periferik hem santral sinir sisteminin demiyelinizasyonuna neden olan bir hastalıktır. MLD hastalığının başlangıç yaşına göre geç infantil, juvenil ve erişkin olmak üzere üç tipi vardır. Geç infantil tip genellikle hayatın ikinci yılında, juvenil tip 4 yaş ve puberte arası dönemde, erişkin tip ise puberteden sonra herhangi bir yaşta başlar. ASA aktivitesinin eksik olması her zaman tanıyı koymaya yardımcı olmayabilir. Enzim tayinine ek olarak, genetik incelemelere dayalı metotlar ve aktivatör protein tayini tanıya yardımcı olur. Motor gelişim basamaklarında gerilik ya da gerileme ile hastalarda tipik beyin MRG bulguları ile ön tanı konulabilir. Hastalığın başlangıç bulgularında periferik sinir tutulumunun, nöropati kliniğinin daha baskın olabileceği unutulmamalıdır.

SB35 GASTROENTEROLOJİ

Çölyak Hastalarımızın Klinik Tiplerine Göre Değerlendirilmesi

¹Hanife Ayşegül Arsoy¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bursa Tıp Fakültesi, Bursa Yüksek İhtisas Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları ABD, Çocuk Gastroenteroloji BD, Bursa

GİRİŞ VE AMAÇ: Çölyak hastalığı, genetik olarak yatkın bireylerde gluten alımının tetiklediği immün aracılı, ince bağırsak mukozasının hasar görmesiyle sonuçlanan otoimmün bir hastalıktır. Primer olarak gastrointestinal sistemi etkilediği için, klinik olarak tiplendirme gastrointestinal bulguların varlığına göre yapılmaktadır. Çalışmamızda Çölyak hastalarımızı klinik tiplerine göre değerlendirdik.

GEREÇ VE YÖNTEM: Çalışmada 2016-2020 yılları arasında Çocuk Gastroenteroloji polikliniğinde çölyak tanısı konulan 56 olguyu sunduk. Tüm olgularda geliş şikayetleri, risk faktörleri, laboratuvar ve patolojik bulgular değerlendirildi. Klasik, sessiz ve atipik çölyak tipleri belirlendi, tiplerin belirlenmesinde birincil klinik durum esas alındı. Olguların diyet uyumları sorgulandı. Çölyak klinik tiplerine göre tanı yaşları, güncel oksolojik ve laboratuvar bulguları, tanıdaki çölyak seroloji ve patolojik bulguları (Marh-Oberhuber sınıflaması), diyet uyumları karşılaştırıldı.

SONUÇLAR: Çölyak tanısı konan 56 olgunun 39(%70)'u kız, 17 (%30)'u erkekti. Çölyak tiplerine göre değerlendirildiğinde; klasik tipte 38 (%68) olgu belirlendi. Gastrointestinal şikayetler sorgulandığında klasik tipe ek olarak, atipik tipteki olguların gastrointestinal şikayetleride sorgulandı; buna göre en fazla klinik şikayet kilo azlığı idi, 38 (%68) olguda saptandı, diğer şikayetler sırasıyla; karın ağrısı 31 (%55), karın şişliği 22 (%39), kabızlık 11 (%20), kronik ishal 8 (%14), kusma 7 (%13) olgu idi. Sessiz tipte 10 (%18) olgu mevcuttu, olguların klinik tanı ve özellikleri sırasıyla; tip 1 DM 7 (%12.5), Turner sendromu 1 (%1.78), Otoimmün troidit 1 (%1.78), 1. derece akrobada çölyak varlığı 1 (%78) idi. Atipik tipte 8 (%14) olgu mevcuttu, bulgular sırasıyla; demir eksikliği anemisi 3 (%5), anormal transaminaz düzeyleri 3 (%5), pubertal gecikme 1 (%2), boy kısalığı 1 (%2) idi. Tüm gruplarda eşlik eden risk faktörleri incelendiğinde sırasıyla; 8 olguda tip 1 DM (%14.2), 5 olguda 1. derece akrobada çölyak varlığı (%9), 2 olguda otoimmün troidit (%4), 2 olguda IgA eksikliği (%4), 1 olguda Turner sendromu (%1.78) mevcuttu. Tiplere göre cinsiyet farkı yoktu, tanı yaşları klasik tipte atipik tipe göre daha düşüktü ($p=0.08$), tanı yaşları klasik ile sessiz tip arasında farklılık göstermedi ($p>0.05$), güncel oksolojik veriler klasik tipte diğer iki tipe göre daha düşüktü ($p<0.05$). Tiplere göre tanıdaki çölyak otoantikör titreleri, güncel laboratuvar verileri (HB, MCV, ferritin, B12, folat, Ca, P, ALP, vitamin D), patolojik bulgular arasında fark yoktu. 53 olguda diyet uyumu değerlendirilebildi, 37 (%70) olguda diyet uyumu mevcuttu, 16 (%30) olguda diyet uyumu yoktu, tiplere göre diyet uyumları arasında fark saptanmadı.

TARTIŞMA: Çölyak hastalığındaki farkındalığın artmasıyla birlikte risk faktörlerini taşıyan ve gastrointestinal bulguları olmayan sessiz çölyak hastalarının sayısı artmaktadır. Sessiz tip çölyakın en fazla erişkin yaş grubunu etkilediği önceki çalışmalarda belirtilmiştir. Çalışmamızda klasik ve sessiz tip arasında yaş farkı saptamadık. Bu sonuç sessiz tip çölyak hastalarının daha erken tanı alması ve böylece çölyaka bağlı komplikasyonların önlenmesi çok önemli ve olumlu bir bulgudur.

Pfapa Sendromu Tanısında Rutin Kan Parametrelerinin Tanısal Değerinin Araştırılması

¹Hakan Onur, ²Ünal Uluca

¹Memorial Özel Diyarbakır Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Birimi, Diyarbakır

²Özel Bower Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Birimi, Diyarbakır

GİRİŞ VE AMAÇ: Bu çalışmanın amacı bir otoinflamatuar hastalık olan PFAPA sendromunun tanısında tam kan sayımı ile kolaylıkla elde edilebilen beyaz küre sayısı (BKS) nötrofil-lenfosit oranı (NLO) ve ortalama trombosit hacmi (OTH) belirteçlerinin tanısal değerini araştırmaktır. Gereç ve Yöntem: Çocuk polikliniğimize Ekim 2016-Mart 2019 tarihleri arasında başvuran PFAPA sendromu tanısı konan 49 hasta ile 30 sağlıklı çocuğun verileri geriye dönük olarak hastane kayıtları üzerinden incelendi. Hastaların ve sağlıklı çocukların demografik verileri ve tam kan sayımı verilerinden BKS, nötrofil sayısı, lenfosit sayısı ve bu iki verinin oranlanmasıyla elde edilen NLO, OTH değerleri kaydedildi.

SONUÇLAR: Hasta grubunda BKS, nötrofil sayısı, NLO ve OTH değerleri anlamlı olarak daha yüksek ($p<0,001$, $p<0,001$, $p<0,001$, $p<0,001$ sırasıyla) saptandı. Trombosit sayısı, lenfosit sayısı yönünden gruplar arasında anlamlı fark saptanmadı. Hasta ve kontrol grubunda ait demografik ve laboratuvar değerleri Tablo 1 de özetlenmiştir.

TARTIŞMA: PFAPA sendromu, tekrarlayan ateşe eşlik eden aftöz stomatit, servikal lenfadenit ve farenjit semptomlarından en az birinin olması ve bu şikayetlerin 6-8 haftalık periyotlarla ve 3-6 günlük sürelerde devam etmesi şeklinde tanımlanmaktadır. Bu kriterler hastalık hakkında önemli bir farkındalık oluşturmakla beraber yanlış tanıların, gereksiz ve yanlış tedavilerin önüne tam olarak geçebilmiş değildir. Sık görüldüğü kabul edilen bu hastalığın doğru tanı konulması için mevcut kriterler yetersiz kalmakta tanıyı destekleyecek yeni bilgilere ihtiyaç olduğu açıktır. Bulgularımıza göre PFAPA sendromlu hastalarda BKS, nötrofil sayısı, NLO ve OTH değerlerinin yüksek olması tanıya yardımcı olabilir ve özellikle tanıda zorlanılan hastaların tanısının desteklenmesinde kullanılabilir. Klasik olarak inflamasyonla artış gösterdiği bilinen trombosit sayısının ise gruplar arasında benzer çıkması beklentinin dışında gözlemlenmiştir. Bu bulguların daha geniş katımlı ve ileriye yönelik olarak planlanmış çalışmalarla desteklenmesine ihtiyaç vardır.

COVID-19 Pandemisi Karantina Döneminde Çocuk Acile Başvuran Zehirlenme Vakalarının Demografik Özelliklerinin İncelenmesi

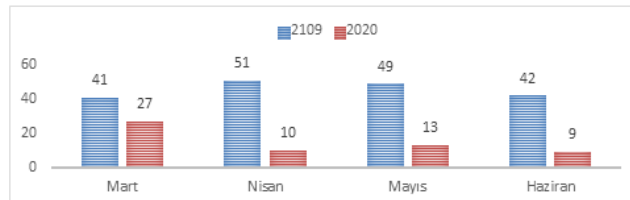
¹Hacer Efnan Melek Arsoy

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

GİRİŞ VE AMAÇ: Zehirlenmeler tıbbi ve halk sağlığı boyutu ile ülkemizde önemli bir yer tutmaktadır. Çocukluk çağı zehirlenmeleri daha sıklıkla görülmektedir. Kaza ile zehirlenmeler olabileceği gibi aynı zamanda kasıtlı zehirlenmeler de söz konusudur. Yıllar içinde zehirlenmelerin yolu, çeşitleri, nedeni farklılık göstermekte ve aralıklı olarak yapılan süreyans çalışmalarına ihtiyaç duyulmakla birlikte COVID-19 gibi tüm dünyayı etkisi altına alan pandemi içinde güncellenmenin yapılması gerekmektedir. İlimiz gerek çocuk nüfusu ile de büyük bir il olup Sakarya Eğitim Araştırma Hastanesi (SEAH) acil serviste çocuk hekimi bulundurması açısından özellikli çocuk vakaların tamamını kabul etmektedir. Bu nedenle hastanemiz çalışmamızda il açısından detaylı ve net bir sonuç almamızı sağlamaktadır.

GEREÇ VE YÖNTEM: SEAH Çocuk Acil Servise Mart -Temmuz 2019 tarihleri ile COVID-19 pandemisi karantina dönemine karşılık gelen Mart-Temmuz 2020 tarihleri arasındaki vakalar karşılaştırılmıştır. Bu iki dönem içinde kazara ve ya intihar amaçlı zehirlenme nedeni ile başvuran 0-18 yaş olgular çalışmamıza dâhil edilmiştir. Veriler elektronik ortamda toplanmıştır. Olgunun yaşı, cinsiyeti, zehirlenme anında nerede olduğu, varsa aile tarafından yapılan ilk müdahale, zehirlenme sonrasında ne kadar süre içinde acil servise girişinin olduğu, zehirlenmeye neden olan madde, kazara/kasten maruziyet durumu, zehirlenme sonrasında antidot ya da aktif kömür kullanım durumu, mortalite-morbidite varlığı kaydedilmiştir.

SONUÇ: Çocuk acil servise iki dönem içinde başvuran tüm zehirlenme vakalarında sayısal olarak belirgin farklılık görüldü ($p<0,05$) (Grafik 1.). Cinsiyet, ilk müdahale ve diğer parametreler açısından anlamlı fark görülmeydi. İki dönem arasında inhalasyon zehirlenmeleri açısından anlamlı fark vardı ($p<0,01$). Karbon monoksit zehirlenmesine ilk dönemde 8 çocuk, ikinci dönemde 1 çocuk maruz kalmıştı. Hastaneye başvuru süresinde anlamlı fark görülmeydi. Alkolle istemsiz zehirlenmelerde azalma görüldü (5/1). İntihar amaçlı zehirlenmelerde ve istenen çocuk psikiyatrisi konsültasyonlarında artış olmasına rağmen istatistiksel olarak anlamlı değildi. Mortalite değerlendirmesi iki grup için de benzerdi.



Grafik 1. 2020 yılı karantina dönemi ile 2019 yılının karşılık gelen 4 ayı boyunca acile başvuran çocuk zehirlenme vaka sayısının karşılaştırılması

TARTIŞMA: Güncel süreyans çalışması sayesinde, karantina dönemi gibi özellikli dönemlerde acil servise zehirlenme ile başvuran çocukların demografik özellikleri ile hekimlerin tedavi stratejilerini güncel tutup aydınlatmak

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

ve zehirlenme sıklığı ve ajanı ile beklenen durumları önceden ortaya koymak, müdahalelerin hızlı ve etkin olmasını sağlamaktır.

Juvenil Üveitler: 3. Basamak Deneyimi

¹Saadet Nilay Tıgırak, ²Şükrü Çekiç, ³Gamze Uçan Gündüz, ³Özgür Yalçınbayır, ⁴Sara Şebnem Kılıç Gültekin

¹Uludağ Üniversitesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Çocuk Allerjisi Bilim Dalı, Bursa

³Uludağ Üniversitesi Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

⁴Uludağ Üniversitesi Çocuk Romatoloji Bilim Dalı, Bursa

Amaç: Üveit gözün üveal bileşenlerinin (iris, koroid ve retina) inflamasyonu olup dünyada körlüğün önde gelen üçüncü nedenidir . Çocuklarda erişkinlere göre daha az görülür. Küçük çocuklar şikayetlerini ifade edemedikleri için genellikle geç tanı konulmaktadır. Bu çalışma ile; kliniğimizde takip edilen, çoğunluğu juvenil idiyopatik artrit olmak üzere, enfeksiyon ilişkisiz üveit tanısı almış hastalarda altta yatan primer tanının belirlenmesi ve tedavi yanıtının değerlendirilmesi ile literatüre katkı sağlanması amaçlanmıştır.

Metod : Çalışmaya 18 yaş altı enfeksiyon ilişkisiz üveit tanısı ile takip edilen 93 hasta dahil edildi. Hastalara ait veriler geriye dönük olarak tarandı. Son biyomikroskopik muayenelerine göre hastaların son durumları remisyon, inaktif dönem ve aktif olarak sınıflandı. Hastaların klinik özellikleri, laboratuvar bulguları , aile öyküsü, hastalık süresince kullandığı ilaçlar ve tedavi süreleri incelendi.

Bulgular: Hastaların 45'i(%48.4) kız , 48'si(%51.6) erkekti. Çocukluk çağı üveit tanı yaşı ortalama 10 olarak saptandı. Üveit ile takipli hastaların 49'u (%52.6) idiyopatik üveit, 33'ü (%33.5) juvenil idiyopatik artrit, 11'i (%11.7) Behçet, 2 'si (%2.2) FMF tanısı aldı. Hasta grubundaki en sık sistemik hastalık juvenil idiyopatik artrit olarak saptandı. Üveit tanısı alan hastaların romatolojik hastalık tanısı alma yaşı ortalama 10.1 olarak tespit edildi. Hastaların 30'unun (%32.2) ANA testi pozitif saptandı. Juvenil idiyopatik artrit hastalarının 23'ü (%69.7) oligoartriküler tipteydi. Hastaların 37'sinde (%39.8) ön üveit mevcuttu. Ön üveit en sık juvenil idiyopatik artrit tanısında izlendi. Hastaların 24'ü (%25.8)intermediate, 11'i (%11.8) arka, 21'i (%22.6) panüveitti. İmmünsupresif tedaviye yanıtızsızlık ve görme kaybı riski yüksek olan olgularda Anti- TNF α ajanlar verildi. Anti-TNF α ajanlar arasında daha çok infliximab ve adalimumab tedavisi verildiği saptandı. Takipli hastalarda glokom, katarakt ve posterior sineşi sık gelişen komplikasyonlardandı.

Sonuç: Çocuklarda nonenfeksiyöz üveite neden olan en sık sistemik hastalık juvenil idiyopatik artrittir. Juvenil idiyopatik artritte gözde en sık anterior segment tutulumu saptanmış olup, göz tutulumunun nerede olduğunun altta yatan sistemik hastalığın belirlenmesinde faydalı olabileceği düşünülmüştür.

Erken tanı ve tedavinin amacı göz içi inflamasyonu en aza indirmek ve görme kaybına neden olan komplikasyonlardan kaçınmaktır. Bu nedenle romatolojik tutulumu olan hastalarda göz muayenesinin düzenli aralıklarla takibinin sağlanması önemlidir.

Anahtar sözcükler: Üveit, Juvenil idiyopatik artrit

Masif Perikardiyal Efüzyon ve Tamponadlı Hastaların Retrospektif İncelenmesi: Tek Merkez, 2 Yıllık Deneyim

¹Yasemin Nuran Dönmez, ¹Dilek Giray, ¹Serdar Epçaçan

¹SBÜ Van Bölge Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Van

GİRİŞ VE AMAÇ: Masif perikardiyal efüzyon ve tamponad, perikartta aşırı sıvı birikmesi nedeni ile hayatı tehdit eden bir durumdur. Etiyolojik risk faktörleri arasında enfeksiyonlar, cerrahi, endokrin hastalıklar, romatolojik hastalıklar, ilaçlar ve malignite gibi durumlar sayılabilir. Klinik olarak hipotansiyon, azalmış ve derinden gelen kalp sesleri, taşikardi, daralmış nabız basıncı, dispne gibi bulgular görülebilir. Ekokardiyografi en önemli tanısal araçtır. Bu sunumda, merkezimizde masif perikardiyal efüzyon ve tamponad tanısı alan hastaları retrospektif olarak inceledik.

GEREÇ VE YÖNTEM: 2018-2020 yılları arasında Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Kardiyoloji Bölümü'nde tanı alan masif perikardiyal efüzyon ya da tamponadlı hastalar retrospektif olarak hasta bilgi sisteminden tarandı. Hastaların demografik özellikleri, klinik bulguları, tanısal yaklaşımlar, laboratuvar bulguları ve tedavi yöntemleri değerlendirildi.

SONUÇ: 14 hasta (10 kız hasta, 4 erkek hasta) çalışmaya dahil edildi. 6 hastanın kliniği tamponad ile uyumlu idi. Ortalama yaş 9,3 idi (14 gün – 17 yaş). Dört hastada doğumsal kalp hastalığı eşlik ediyordu (fallot tetralojisi, sekundum atrial septal defekt, aort koarktasyonu, ventriküler septal defekt). Üç hastada Down sendromu tanısı mevcuttu. Bir hastada kronik böbrek yetmezliği, 1 hastada biliyer atrezi öyküsü mevcuttu. Tüm hastalarda taşikardi ve takipne vardı, 11 hastada ateş, 5 hastada hipotansiyon ve dolaşımda bozulma bulgusu izlendi. On hastada akut faz reaktan yüksekliği, 5 hastada lökositoz ve anemi vardı. Tüm hastaların akciğer filminde kardiomegali saptandı, 5 hastaya plevral efüzyon da eşlik ediyordu. Bir hastada ağır aort ve mitral kapak yetmezliği saptanırken, 1 hastada dilate kardiyomyopati izlendi. Altı hastaya perikardiyosentez yapıldı (2'si perkütan perikardiyal drenaj, 4'ü cerrahi perikardial tüp takılması). 2 hastanın perikardiyal sıvı incelemesi transuda, 4 hastanın ise eksuda vafında idi. İki hastanın etyolojisinde kollajen doku hastalığı saptandı. Tedavi olarak 8 hastaya antibiyotik tedavisi, 7 hastaya nonsteroid antiinflamatuvar ve kolşisin tedavisi başlandı. Üç hastada nonsteroid antiinflamatuvar tedaviden yanıt alınamaması üzerine steroid tedavisine geçildi. Bir hastada rekürrens oldu, 1 hasta dilate kardiyomyopatiye bağlı dekompanse kalp yetmezliği nedeni ile kaybedildi.

TARTIŞMA: Masif perikardiyal efüzyon ve tamponad, hayatı tehdit edici acil bir durumdur. Şüphelenildiğinde hasta dikkatli bir şekilde değerlendirilmeli, hemodinamisinde bozulma, hipotansiyon, dolaşım bozukluğu olması durumunda ekokardiyografi ile tanı kesinleştirilmeli ve yatak başı perikardiyosentez işlemi vakit kaybedilmeden gerçekleştirilmelidir.

Obez veya Fazla Kilolu Ergenlerde Akıllı Telefon ve İnternet Kullanımı

¹Yaşar Durmaz, ²Orhan Derman

¹Kütahya Sağlık Bilimleri Üniversitesi Evliya Çelebi Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Kliniği Kütahya

²Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi Adolesan Sağlığı Kliniği Ankara

GİRİŞ VE AMAÇ: Teknolojik ilerlemelerin neticesinde akıllı telefon ve internet kullanımı başta ergenler olmak üzere tüm toplumda artmıştır. Neredeyse bağımlılık derecesine varan bu alışkanlıklar kişilerin yaşam tarzlarında da değişiklik yapmaktadır. Obez ve fazla kilolu ergenlerde Akıllı telefon ve internet kullanımının obezite gelişiminde bir faktör olup olmadığını araştırmak istedik.

GEREÇ VE YÖNTEM: Çalışmayı Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi Ergen Sağlığı kliniğinde yaptık. Obezite veya kilo fazlalığı nedeniyle takip edilen ve eşlik eden kronik hastalığı ve psikiyatrik bozukluğu olmayan 12-20 yaş arası ergenler dahil edildi. Benzer yaş grubu normal kilolu ergenlerde kontrol grubu olarak alındı. Kişisel bilgilerin yanında; akıllı telefon bağımlılık ölçeği ve internet bağımlılık ölçeği anketi yapıldı. Elde edilen sonuçlar istatistiki olarak karşılaştırıldı.

SONUÇLAR: Obez grubu: 67, fazla kilolu: 41 ve kontrol grubu:141, toplam 249 ergenin sonuçları değerlendirildi. Yaş ortalaması: 16,02 yıl idi. Ankete katılanların %84'ünde evinde internet, %98 sinin ise cep telefonu vardı ve % 99.2 si akıllı telefon idi. Gün içerisinde en çok cep telefonu ile ilgilenenler fazla kilolu gruptu. Obezlerin %76.9'u, Fazla Kiloluların %90.2'si, Normal Kiloluların %81.2 si cep telefonlarını yatarken kapatmıyorlardı. Akıllı telefon bağımlılığı ölçeği puanı en yüksek fazla kilolular da olup bunu kontrol grubu ve obezler takip etti. İstatistiki olarak fark yoktu. Obezler de ölçek puanı daha düşük saptandı. Obezlerin internet bağımlılığı puanı, fazla kilolulara ve kontrol grubuna göre anlamlı derecede düşük bulundu ($p<0,05$).

TARTIŞMA: Akıllı telefonun ve internetin fazla kullanımı ergenlerde fiziksel ve psikososyal problemlere neden olmaktadır. Kliniğimizde takip edilen obez hastalarımızın belli aralıklarla kontrolleri yapılmakta ve yaşam tarzı değişiklikleri önerilmektedir. Obez grubumuzun akıllı telefon ve internet kullanımı fazla kilolu ve normal gruba göre daha iyi durumdadır. Özellikle fazla kilolu grubun hem akıllı telefon hem de internet bağımlılık puanının fazla olması, bu gruptaki gençlerin problemleriyle daha fazla ilgilenilmesi gerektiğini düşündürmektedir. Obez grupta ise düzenli takipler ve kontroller uygun yaşam biçimini sağlayarak faydalı olmaktadır. Genel olarak ise ergenlerde akıllı telefon ve internet kullanımı gittikçe artmakta ve bunun getireceği problemleri önlemek için tüm topluma görev düşmektedir.

Prenatal Dönemde Fetal Ekokardiyografi ile Doğumsal Kalp Hastalıkları ve Fetal Disritmilerin Değerlendirilmesi ve Postnatal Sonuçlar ile Karşılaştırılması :10 Yıllık Tek Merkezli Retrospektif Araştırma

¹Gizem Ezgi ŞEN, ²Tuğberk AKÇA, ²Abdüsselam GENÇ, ²Hasan TÜRKMEN, ²Özlem Mehtap BOSTAN

¹Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları ABD

²Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji BD

GİRİŞ VE AMAÇ: Doğuştan kalp hastalıkları en sık görülen doğumsal anomaliler olup, perinatal morbidite ve mortalitenin önde gelen sebeplerindendir. Yüksek riskli olan gebelere fetal ekokardiyografi yapılması önerilmektedir. Çalışmamızda, çocuk kardiyoloji bölümünde fetal ekokardiyografi yapılan gebelerin; başvuru nedenleri, sahip oldukları risk faktörleri, fetal ve postnatal ekokardiyografi sonuçları retrospektif olarak değerlendirilerek doğuştan kalp hastalığı açısından düşük ve yüksek riskli gebeliklerdeki fetal kardiyak anomalilerinin sıklığı ve dağılımının incelenmesi amaçlanmıştır.

MATERYAL: Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Kardiyoloji Bölümünde Ocak 2008-Aralık 2018 yılları arasında fetal ekokardiyografi yapılan 7694 fetüsün ve bu fetüslerden postnatal transtorasik ekokardiyografi kayıtlarına ulaşılan 375 bebeğin bilgileri retrospektif olarak değerlendirildi. Başvuru endikasyonlarına göre gebeler fetal kalp anomalileri için yüksek/orta riskli (grup 1) ve düşük riskli (grup 2) olarak iki gruba ayrıldı.

BULGULAR: Çalışmada 2008-2018 yılları arasında 7694 fetüse ekokardiyografi yapıldığı saptandı. Fetal ekokardiyografinin yapıldığı gebelik haftası 15-40 hafta (23,4±4,5 hafta) aralığındaydı. Risk değerlendirmesinde 7694 fetüsün % 94,2'sinin grup 1'e, % 5,8'inin grup 2'ye ait olduğu tespit edildi. Başvuru nedenlerinin ilk üç sırasını; obstetrik ultrasonografi sırasında kardiyak anomaliden şüphelenilmesi (%42,3), tarama testlerinde trizomi şüphesi (%34) ve önceki fetusta veya kardeşte kalp anomalisi olması (%5,6) oluşturuyordu. Doğuştan kalp hastalığı saptanma oranı tüm fetuslarda %11,7 iken grup 1'de %12,1, grup 2'de %5,2 olarak bulundu. Fetuslarda saptanan en sık kalp anomalileri ventriküler septal defekt, total AV kanal defekti ve hipoplastik sol kalp sendromu idi. Prenatal ve postnatal ekokardiyografi sonuçları karşılaştırıldığında 375 olgunun 310'unda (%82,6) aynı sonuçlar tespit edildi. Fetal ekokardiyografinin duyarlılık ve özgüllüğü değerlendirildiğinde; en yüksek duyarlılık (%97) ve özgüllük (%100) kompleks doğuştan kalp hastalıklarında saptandı.

TARTIŞMA: Doğuştan kalp hastalığı sıklığı yüksek riskli gebelerde, düşük riskli gebelere göre daha yüksek oranda saptandı. Çalışmada yüksek risk grubunu oluşturan bazı endikasyonlarda doğuştan kalp hastalığı açısından düşük risk saptanmıştır. Düşük risk grubundaki bazı endikasyonlarda ise istatistiksel olarak anlamlı sonuçlar elde edilmiştir. Literatürde düşük risk grubunda doğuştan kalp hastalığı prevalansının düşük oranda da olsa tespit edilmesi, bu grup için de seçilmiş bazı olgularda fetal ekokardiyografi yapılmasını ön plana çıkarmaktadır. Doğuştan kalp hastalığının erken dönemde saptanması, bu fetüsler için doğumdan hemen sonra uygun tıbbi veya cerrahi tedavinin planlanmasını sağlayarak mortalite ve morbiditeyi azaltmaktadır.

ANAHTAR KELİMELEER: Fetal ekokardiyografi, Doğuştan kalp hastalıkları, Gebelikte risk faktörleri, Prenatal tanı

Polen İmmünoterapisinde Lokal ve Sistemik Reaksiyonların Değerlendirilmesi

¹Fatih Çiçek, ¹Şükrü Çekiç

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

GİRİŞ VE AMAÇ: Alerjen immünoterapi (İT), yüzyılı aşkın süredir hem erişkinlerde hem de çocuklarda IgE aracılı alerjik hastalıkların doğal seyrini değiştirebilen, alerjik reaksiyonu oluşturan mekanizmayı etkileyen tek tedavi yöntemidir. Alerjen İT hastanın klinik olarak duyarlı olduğu gösterilmiş alerjenin standart ekstresinin düzenli aralıklarla düşük dozdan başlanarak ve giderek artan, yan etki oluşturmeyen dozlarda uygulanmasıdır. Yaygın olarak subkütan, sublingual ve oral olarak uygulanmaktadır. Bu çalışmada amacımız son 1 yılda subkütan polen İT alan hastalarımızda görülen yan etkileri araştırmaktır.

GEREÇ VE YÖNTEM: Çalışmaya Ocak - Aralık 2020 tarihleri arasında Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Alerji polikliniğinde subkütan polen İT uygulanan 38 hasta alınmıştır. Yıl içinde tedavi rejiminde alerjen ekstratı değişikliğine gidilen hastalar çalışmaya dahil edilmemiştir. Olgular yıl boyunca uygulanan 358 immünoterapi enjeksiyonundan sonra gelişen lokal ve sistemik yan etkiler açısından geriye dönük olarak değerlendirilmiştir.

SONUÇLAR: Olguların kız/erkek oranı 14/24 idi ve yaşları 8-18 yaş arasında değişmekteydi. Hastaların 24'ü (%63,2) polisensitize, 14'ü (%36,8) monosensitize idi. Hastaların 28'i (%73,7) tekli alerjen (polen) ile SKİT, 10'u (%26,3) ikili alerjen (polen+akar) ile SKİT almaktaydı. Polen İT alan hastaların %13,2'si çayır polenlerine (n=5) ve %86,8'i çayır ve tahıl polenlerine (n:33) karşı İT almaktaydı. Hastaların 6' sında (%15,8) erken lokal reaksiyonlar meydana gelmişken, hiçbir hastada sistemik reaksiyon meydana gelmemiştir. Yan etki gözlenen hastaların 4'üne (%67) tekli alerjen ile, 2'sine (%33) ikili alerjen ile İT verilmiştir. Toplam 358 enjeksiyonun %3,4'ünde (10'u erken küçük lokal reaksiyon, 2'si geç geniş lokal reaksiyon) erken lokal reaksiyonlar gözlenmişken, hiç sistemik reaksiyon gözlenmemiştir. Lokal reaksiyonların 4'ü (%33) tedavinin indüksiyon fazında gerçekleşmişken, 8'i (%67) idame fazında gerçekleşmiştir.

TARTIŞMA: Alerjen İT solunum yollarının alerjik hastalıklarında ve arı venomuna karşı anafilakside etkin bir tedavi yöntemi olarak kullanılmaktadır. Lokal ve sistemik reaksiyonların sıklığı hastanın duyarlılık derecesi, kullanılan alerjen ekstresinin özellikleri, uygulama mevsimi, enjeksiyon tekniği ve uygulayıcıya dair pek çok özelliğe bağlı olarak değişebilmekle birlikte bizim çalışmamızda da benzer oranlar görülmüştür. Sonuç olarak polen İT, deneyimli ekiplerce programlandığında ve doktor kontrolünde doğru endikasyonlarla yapıldığında güvenli bir tedavidir.

SB43 METABOLİZMA

Sfingolipidoz Tanısı ile İzlediğimiz Olguların Değerlendirilmesi - Tek Merkez Deneyimi

¹Tuğba Akbey Koçak, ¹Şahin Erdöl

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

GİRİŞ VE AMAÇ: Sfingolipidozlar; sfingolipid ve glikosfingolipidlerin lizozomal parçalanması için gerekli olan enzimlerin genetik mutasyonlar sonucu işlevini yapamaması sonucu ortaya çıkan hastalık grubudur. Fabry hastalığı hariç diğer tüm sfingolipizlar otozomal resesif kalıtılırken, Fabry hastalığı X'e bağlı kalıtılır. Sfingolipidozlar; nörolojik ve kardiyak bulgular, böbrek yetmezliği, hepatosplenomegali, cilt bulguları gibi çok farklı kliniklerle karşımıza çıkabilir. Bu çalışmada sfingolipidoz tanısı ile izlediğimiz hastaların klinik özellikleri incelenmiştir.

GEREÇ VE YÖNTEMLER: Uludağ üniversitesi çocuk metabolizma bilim dalımızda sfingolipidoz tanısı ile izlediğimiz 20 olgunun klinik özellikleri değerlendirilmiştir. Hastalarımızın doğum ağırlığı, doğum şekli, cinsiyeti, anne-baba akrabalığı, aile öyküsü, ilk başvuru şikâyeti, tanı alma yaşı, sistemik bulguları, enzim düzeyleri, genetik sonuçları kaydedilmiştir.

BULGULAR: Sfingolipidoz tanısı ile izlediğimiz 20 hastadan 7'si (%35) Fabry hastalığı, 4'ü (%20) Gm-1 gangliosidoz, 2'si (%10) Niemann Pick tip C, 2'si (%10) Gaucher, 2'si (%10) Metakromatik Lökodistrofi, 1'i (%5) Niemann Pick tip A, 1'i (%5) Niemann Pick tip B, 1'i (%5) Tay Sachs hastalığı tanısı almıştır. Tay Sachs hastalığı tanısı ile izlediğimiz bir (%5) olgumuz exitus olmuştur. Olgularımızın 12'si (%60) erkek, 8'i (%40) kızdır. Hastalarımızın doğum ağırlığı 2350-4600 gram arasında izlenmiştir. 12 (%60) olguda anne-baba arasında akrabalık öyküsü varken, 8 (%40) olguda yoktur. Hastalarımızın tanı yaşı 9 ay ile 52 yıl arasındadır. Hastalarımızın 5'inde (%25) kardeş ölüm öyküsü vardır. 13 (%65) hastada nöromotor gerilik, 6 (%30) hastada nöbet öyküsü vardır. Fabry hastalığı tanılı hastalarımızda ilk bulgular ellerde ve ayaklarda ağrı, anjiokeratom, proteinüri iken, Gm-1 gangliosidoz ve Metakromatik lökodistrofi tanılı hastalarımızda nöromotor gerilik, kazanılmış becerilerin kaybı, Niemann Pick A-B ve Gaucher tanılı hastalarda infantil dönemde hepatosplenomegali, sarılık, kolestaz ön planda saptanmıştır. 6'sı Fabry, 2'si Gaucher tanılı 8 (%40) hastamız enzim replasman tedavisi almaktadır. Hastalarımızın tanısı spesifik enzim düzeyleri ve genetik analiz ile kesinleştirilmiştir.

TARTIŞMA-SONUÇ: Sfingolipidozlarda enzim replasman tedavisi Gaucher (nörolojik tutulum olmayan tip) ve Fabry hastalığında uygulanmaktadır. Diğer tiplerde tedavi komplikasyon ve semptomların azaltılmasına yönelik destekleyici tedavidir. Nörolojik tutulumu olan olgularda, bulgular tedavi ile gerilememektedir. Prenatal tanı, bu hastalıkların sonraki gebeliklerde görülmesini önlemek açısından önemlidir.

Turner Sendromlu Vakaların Klinik Özellikleri: Tek Merkez Deneyimi

¹Özlem Kara, ²Günel Aghazada

¹SBÜ Bursa Yüksek İhtisas Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Endokrinoloji Kliniği, Bursa

²SBÜ Bursa Yüksek İhtisas Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, Bursa

GİRİŞ VE AMAÇ: Turner Sendromu (TS) kızlarda cinsiyet kromozom bozukluklarının en sık nedenidir. X kromozomunun total veya parsiyel kaybı sonucu oluşur. Boy kısalığı ve hipogonadizm ile karakterizedir. Birtakım fiziksel bulguları olan hastaların tanısı akla gelmediği sürece gecikebilmektedir. TS'ye eşlik edebilen görme, şitme, ortopedik problemler ve otoimmün hastalıklar sıklıkla görülmektedir. Burada TS tanılı hastalar klinik, antropometrik ve eşlik eden hastalıklar açısından değerlendirilmiştir.

GEREÇ VE YÖNTEMLER: Hastanemiz çocuk endokrinoloji bölümünde takip edilen TS tanılı 24 hastanın dosyası geriye dönük değerlendirildi. Hastaların klinik ve sitogenetik özellikleri yönünden incelendi. Ayrıca eşlik eden ek hastalıklar yönünden değerlendirildi. Final boya ulaşmış hastaların boyları hedef boylarına göre karşılaştırıldı.

SONUÇ: Yaş ortalaması $12,40 \pm 4,91$ yıl olan 24 hastanın tanı yaşları $7,90 \pm 5,72$ yılı. Toplam 4 hastanın 2'si intrauterin dönemde tanı alırken, 2 hasta da yenidoğan döneminde dismorfik bulgular nedeni ile yapılan karyotip analizi sonucu tanı almışlardı. Hastaların takip süresi $3,9 \pm 3,06$ yılı. En sık rastlanan klinik bulgular boy kısalığı, ayrık meme ucu, yüksek damak, kısa boyundu. Hastaların boyları $129,12 \pm 19,81$ cm, boy standart sapmaları $-2,83 \pm 1,40$, hedef boyları $157,52 \pm 6,5$ cm'di. Final boya ulaşmış 11 hastanın boyları $143,86 \pm 8,09$ cm (min-max 126-154 cm), boy standart sapmaları $-3,18 \pm 1,42$, hedef boyları $156,0 \pm 7,99$ cm'di. Bu hastaların final boyları anne boyları ile koreleydi ($p=0,04$, $r=0,61$). Hastalardan 2'si büyüme hormon tedavisi almamıştı. İki hastanın final boyları 126 (-6,27 sds) ve 136,5 (-4,47 sds) cm'di. Tanı yaşları da sırasıyla 15,5 ve 17 yılı. Hastaların 13'ünün (%54) sitogenetik analizi 45,X'di. Eşlik eden hastalıklardan en sık kardiyak defektler (%54) saptanmıştı. En sık kardiyak defekt biküspit aortaydı (%38). Çölyak hastalığı 3 hastada (%12), hashimoto tiroidi 2 hastada (%8) tespit edildi. Ayrıca 9'unda (%37) ortopedik, 9'unda (%37) kulak burun boğazla ilgili (işitme kaybı, adenoid hipertrofi), 7'sinde (%29) gözle ilgili (strabismus, ptozis) ve 8 hastada da (%33) dermatolojik sorunlar (nevüs) mevcuttu.

TARTIŞMA: TS'li hasların en sık karyotip analizi, vakalarımızda olduğu gibi, 45,X'dir. Yine en sık klinik bulgu, hastalarımız da olduğu gibi, boy kısalığıdır. Büyüme hormon tedavisiyle erişkin boy kazanımı artmaktadır. Ayrıca ebeveyn boyları da final boyunu etkilemektedir. Hastalarımızın final boyları anne boyları ile korele bulunmuştur. Gonad dışında birçok sistemi etkileyen sorunların olması nedeni ile rutin taramaların yapılması önemlidir.

SB45 GASTROENTEROLOJİ

Çocuklarda Çölyak Hastalığı Tanı Anında Kemik Mineral Yoğunluğunu Etkileyen Faktörler

¹*Fatma İlknur Varol*, ²*Emine Çamtosun*

¹*İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji Ve Beslenme BD*

²*İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Endokrinoloji BD*

GİRİŞ-AMAÇ: Çölyak hastalığı (ÇH) olan çocuklarda azalmış kemik mineral yoğunluğu (KMY) iyi tanımlanmıştır. Bunun nedeninin malabsorpsiyona bağlı hipokalsemi, D vitamini eksikliği, sekonder hiperparatiroidizm, yorgunluğa bağlı düşük fiziksel aktivite, otoimmün etkiler ve inflamasyon gibi çok faktörler olabileceği düşünülmektedir. Çalışmamızda çocuklarda ÇH tanı anındaki KMY'ye etkili faktörleri ortaya koymayı amaçladık.

GEREÇ-YÖNTEM: 2010-2019 yılları arasında ÇH tanısı almış, başvuruda KMY ölçümü yapılmış 0-18 yaş aralığındaki 99 hasta çalışmaya alındı. Retrospektif olarak hastaların tanıdaki klinik, antropometrik, patolojik (Marsh-Oberhuber sınıflaması) ve laboratuvar özellikleri (kalsiyum, fosfor, alkalenfosfataz, 25-OH vitamin D, Albumin, ALT, AST, Ferritin, Vitamin B12, Folat, Çinko, Doku transglutaminaz-IgA, HLA-DQ2, HLA-DQ8) ile Dual Energy X-Ray Absorptiometry (DEXA) yöntemiyle ölçülen lumbal (L1-L4) KMY düzeyleri kaydedildi. KMY Z-skorumları kronolojik yaşa (KY) ve boy yaşına (BY) göre hesaplandı. Uygun istatistiksel yöntemler kullanılarak KMY Z-skorumları ile klinik, laboratuvar ve patolojik parametrelerin ilişkisi değerlendirildi.

SONUÇLAR: Hastaların (23 kız, 76 erkek) ortalama tanı yaşları $8,63 \pm 4,22$ yılıdır. Ortalama KMY Z-skorumu KY - $1,13 \pm 1,29$ SD, KMY Z-skorumu BY $-0,57 \pm 1,15$ SD saptandı. KMY Z-skorumu TY hastaların %53,5'inde $<-1SD$, %24,2'sinde $<-2SD$ saptandı; KMY Z-skorumu BY ise %35,5'inde $<-1SD$, %11,8'inde $<-2SD$ değerindeydi. KMY Z-skorumu BY'nin yalnız ÇH tanı yaşı ve AST düzeyleri ile korelasyonu saptandı (r değerleri 0,299; -0,240)(Tablo-1). Hastalar KMY Z-skorumu BY'ye göre $>-1SD$, $(-1SD)-(-2SD)$ arası ve $<-2SD$ olarak gruplandırıldığında, $>-1SD$ grubunda tanı yaşının daha büyük ve AST değerinin daha düşük olduğu belirlendi (sırasıyla $p=0,026$; 0,000). Gruplar arasında diğer klinik, laboratuvar ve patolojik parametreler açısından fark saptanmadı.

TARTIŞMA-SONUÇ: Çalışmamızda literatürle uyumlu olarak tanıdaki KMY Z-skorumları ÇH tanılı çocukların yarısından fazlasında (BY'ye göre hesaplandığında üçte birinde) osteopenik veya osteoporotik düzeydeydi. Çalışmamız, benzer çalışmalara göre daha geniş bir hasta grubunda yapıldı ve daha çok sayıda parametrenin etkisi bir arada değerlendirildi. Literatürde ÇH tanı yaşı ve KMY Z-skorumu KY'nin ilişkisi konusunda birbirinden farklı sonuçlar varken bu çalışmada KMY Z-skorumu BY'si düşük olan hastalarda tanı yaşının anlamlı olarak daha küçük olduğu ve AST düzeyinin daha yüksek (referans aralıkları içinde) olduğu saptandı. Daha yüksek AST düzeyinin subklinik kas patolojisi ile ilişkili olabileceği düşünüldü. Sonuç olarak KMY düşüklüğü ÇH tanılı çocuklarda sık görülmektedir. Küçük yaşta tanı alan ve AST düzeyi daha yüksek olan olgular KMY düşüklüğü açısından daha riskli bulunmuştur.

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Tablo 1: KMD Z-Skorunun tanı anındaki klinik ve laboratuvar parametreleri ile ilişkisi

	KMD Z-SKOR BY	
	p	r
Tanı yaşı	0,004	0,299
VA SD	0,428	0,083
Boy SD	0,523	-0,067
VKİ SD	0,086	0,179
Kalsiyum	0,226	-0,128
Fosfor	0,372	-0,095
Alkalen fosfataz	0,800	0,029
25-OH Dvit	0,782	0,030
Albümin	0,527	0,068
ALT	0,662	-0,48
AST	0,022	-0,240
Ferritin	0,911	0,021
Vitamin B12	0,396	0,102
Folat	0,344	0,132
Çinko	0,338	-0,107
DTG-IgA	0,184	0,139

VA: Vücut ağırlığı, SD: Standart Sapma, VKİ: Vücut kitle indeksi, AST: Alanin aminotransferaz, AST: Aspartat aminotransferaz, DTG-IgA: Doku transglutaminaz immünglobulin A

Çocukluk Çağının Sentrotemporal Dikenli Epilepsili Olgularında Dikkat Eksikliği Hiperaktivite Bozukluğu: Elektroklinik İlişki

¹Seda Kanmaz, ¹Tuğçe İnce, ²Eyüp Sabri Ercan, ¹Hasan Tekgöl

¹Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, İzmir

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Ve Ergen Ruh Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İzmir

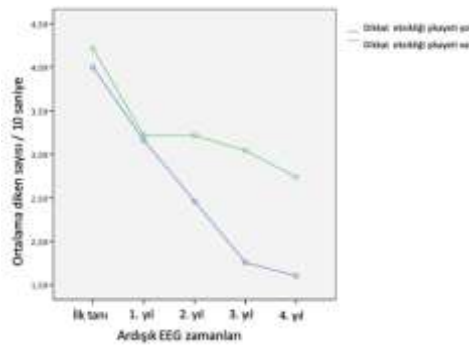
GİRİŞ VE AMAÇ: Çocukluk çağının sentrotemporal dikenli epilepsisi (ÇÇSTDE) eski adı ile rolandik epilepsi, çocukluk çağının en sık görülen epileptik sendromudur. Nöbetlerin kısa sürmesi, daha çok gece olması ve ergenlik döneminde olguların büyük bir kısmının remisyona girmesi nedeni ile selim doğada bir epilepsi olarak değerlendirilmiştir. Ancak son yıllarda bu epilepsi grubunda kognitif fonksiyonlarda özellikle konuşma ve yazmanın etkilenmesi nedeni ile selim doğası tartışılmış ve elektroensefalografi (EEG) bulguları ile kognitif fonksiyonlar arasında ilişki olduğu bildirilmiştir. Biz bu retrospektif klinik çalışma ile ÇÇSTDE ile takip ettiğimiz olgularımızda dikkat eksikliği hiperaktivite bozukluğunun (DEHB) elektroensefalografi bulguları ile ilişkisini araştırmayı planladık.

GEREÇ VE YÖNTEM: Çalışmamıza 2011- 2019 yılları arasında ÇÇSTDE tanısı ile takip edilmiş ve tedavi kesimi sonrası en az 1 yıldır izlenen, ilk tanı ve sonrasında ardışık 4 yıllık EEG'sine tam olarak ulaşılabilen 127 olgu dahil edildi. Olguların demografik verileri, ardışık EEG bulguları, kullanılan tedaviler ve dikkat eksikliği şikayetlerinin olup olmadığı dosyalarından geriye dönük olarak incelendi. DEHB tanısı çocuk psikiyatri konsültasyonu ile klinik tanı olarak gerçekleştirildi. Kognitif fonksiyonlarda etkilenimin mutlak olduğu ÇÇSTDE'den yavaş uykunun elektriksel statusuna dönüşen hastalar, ek nörolojik hastalık ve semptomu olan hastalar ise çalışma dışı bırakıldı.

BULGULAR: Çalışma grubunun %18,1'ine (n:23) DEHB tanısı konuldu. DEHB olguların demografik verileri ve nöbet özellikleri arasında istatistiksel bir farklılık saptanmadı. Olguların ardışık seri EEG'lerinde ortalama diken sayı değişimi karşılaştırıldığında, DEHB (+) grupta birinci yıldan sonra diken sayısında azalma hızı DEHB (-) gruba göre istatistiksel olarak daha azdı (p:0.000, One way ANOVA test-Dunnette test, Şekil 1). Anti epileptik ilaç tedavisi kesilen ve en az bir yıldır takip edilen olgular ayrıca değerlendirildiğinde ilaç kesimi sonrası nöbet tekrarı dikkat eksikliği olan grupta daha yüksekti (p:0,028).

TARTIŞMA: Bulgularımız ÇÇSTDE'de EEG'de ortalama diken indeksinin azalmasının yavaşlığı ve dikkat eksikliği arasında bir ilişkiyi işaret etmektedir. ÇÇSTDE'li olguların dikkat ve bellek durumlarının psikometrik testler ile değerlendirileceği prospektif yeni çalışmalara ihtiyaç vardır.

Şekil 1: Dikkat eksikliği şikayeti olan ve olmayan grupların ardışık 4 yıllık EEG'de ortalama diken sayısının karşılaştırılması



Balık Alerjili Çocuklar Farklı Balıkları Tüketebilir mi?

¹Handan Duman Şenol, ¹Ezgi Topyıldız, ¹Figen Gülen, ¹Esen Demir

¹Ege Üniversitesi Tıp Fak. Çocuk Alerji Ve İmmunoloji BD

GİRİŞ VE AMAÇ: Balık alerjisi sıklığı, kişisel bildirimlere göre % 0.2 – 2.9 arasında değişmektedir. Parvalbumin major alerjendir, jelatin, tropomyosin, aldolaz ve enolaz etkili diğer alerjenlerdir. Alerjenler farklı balık türlerinde ve hatta aynı balığın baş kuyruk karın ve sırt bölgelerinde farklı yoğunlukta bulunur. Bu nedenle bir tür balığa alerjisi olan hastalarda farklı balıklar ile reaksiyon görülmeyebilir. Alerjenlerin komponente dayalı alerji testleri ile değerlendirilemediği hastalarda deri prik testleri(DPT), sp-IgE ve besin yükleme testleri(BYT) hastaların tüketebileceği balık türünün saptanmasında yararlı olmaktadır. Çalışmamızda balık alerjisi nedeni ile başvuran hastaların değerlendirilmesinde deneyimlerimizi paylaşmayı amaçladık.

GEREÇ VE YÖNTEM: EÜTF Çocuk Alerji polikliniğinde Ocak 2013- Aralık 2020 tarihleri arasında balık sonrası alerji hikayesi ile izlenen 15 hastanın dosyaları retrospektif olarak incelendi. Demografik, klinik özellikleri, DPT ve DPT'leri negatif olan veya düşük duyarlılık saptanan balıklar ile yapılan BYT sonuçları kayıt edildi. İzlemde tüketebildikleri farklı balıklar sorgulandı.

SONUÇ: Yakınma başlangıç yaş ortalamaları 21.13 ± 2.64 ,% 73'ü erkekti. 4 hastada astım, 1 hastada atopik dermatit ve 1 hastada alerjik rinit eşlik ediyordu. Hastaların 12'si (%80)IgE aracılı semptomlar (iki anafilaksi, üçünde dokunmakla kızarıklık ve kabarıklık, altısında yedikten sonra kızarıklık, kabarıklık veya anjioödem, bir hastanın ise buhar inhalasyonu ile anjioödem)ile başvurmuştu. Üç hastanın ise geç reaksiyon olarak kusma şikayeti vardı. En sık alerjik olan balık sardalya ve çipura idi. Geç reaksiyon bildiren iki hastaya yapılan yama testinde pozitiflik saptandı. Hastaların 3 tanesinde BYT ile tüketebilecekleri farklı balıklar saptandı. Bunlardan bir hasta(yapılan DPT ve BYT sonrasında sardalya alerjisi saptanıp levrek ve barbun ile reaksiyon saptanmayan) şu anda korku nedeni ile hiçbir balığı tüketmediğini bildirdi. İki hasta ise halen BYT ile saptanan balıkları yiyebiliyordu. Bir hasta midye, bir hastada kalamar tüketebiliyordu. 4 hasta ortalama 99.2 ay sonra tüm balıkları tüketebiliyordu. Beş hasta ise duyarlı olmasalar da hiç balık tüketmeyi denememişti. Yeni izleme giren IgE aracılı hasta DPT ile tüm balıklara duyarlı bulundu ve DPT esnasında yaygın ürtiker ve anjioödem geliştiği için BYT yapılmadı.

TARTIŞMA: Balık alerjisi tanımlayan hastalarda reaksiyon geliştirmeyen ve tüketebilecekleri farklı balık türlerinin saptanabilmesi için hastalar çocuk alerji hekimlerince detaylıca incelenmeli, saptanabilen balıkların tüketilmesi için cesaretlendirilmeli ve uzun süreli de olsa tolerans gelişimi açısından izlenmelidir.

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Hastanesi Çocuk Psikiyatrisi Polikliniğine Başvuran Yeme Bozukluğu Tanılı Hastaların Demografik ve Klinik Özellikleri: Retrospektif Bir Çalışma

¹Miraç Barış USTA, ¹Fatma KARAMUSTAFA

¹Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Ve Ergen Ruh Sağlığı Anabilim Dalı, Samsun

GİRİŞ: Yeme bozuklukları ciddi sağlık sorunlarını beraberinde getiren, yaygınlığı artmakta olan ve gelişen tedavi yöntemlerine rağmen tedavi etkinliği henüz istenilen düzeye ulaşamayan psikiyatrik bir hastalıktır. Amaç: Bu çalışmanın amacı; kliniğimizde yeme bozukluğu tanısı alan çocuk ve ergenlerin demografik ve klinik özelliklerini incelemektir.

GEREÇ VE YÖNTEM: Çalışma örneklemini, Ocak 2006-Ekim 2020 arasında Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Psikiyatrisi Polikliniği'ne başvuran, yeme bozukluğu (anoreksiya nervosa, tanımlanmamış yeme bozukluğu) tanısı konmuş hastalardan oluşmaktadır. Hastalar retrospektif olarak Nucleus® poliklinik sistemi ile taranmıştır. Sistemden hastaların ilk başvuru tarihi, başvuru tanısı, toplam başvuru sayısı, tanı yaşı, cinsiyet ve iletişim bilgilerine ulaşılmıştır.

SONUÇLAR: 2006-2020 yılları arasında polikliniğimizde yeme bozukluğu tanısı almış toplam 299 başvuru tespit edilmiş olup bunların 62'si farklı hastalara ait başvurulardır. %6,4 ' ü (n=4) erkek hasta, %93,6 ' sı (n=58) kız hastadır. Yaşları ortalaması 14,71'dir. Erkeklerin yaş ortalaması 15,00; kızların yaş ortalaması 14,62'dir. Minimum başvuru yaşı 10, maksimum başvuru yaşı 18 ' dir. Mortalite oranı %1,6 ' dır. Hastaların %40 ' ı anoreksiya nervosa, %60 ' ı tanımlanmamış yeme bozukluğu tanısı almıştır. Hastaların %33,8 ' i dış merkezden gelmiştir.

TARTIŞMA: Sonuç olarak bu geriye dönük çalışma bizlere yeme bozukluklarının yüksek mortalite ile seyrettiğini göstermiştir. İleride yapılacak çalışmalarda yeme bozukluklarının öngörücü faktörleri araştırılmalı ve tedavisi özelleştirilerek etkin müdahaleler sağlanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Anoreksiya nervosa, Bulimia nervosa, mortalite

Erken-Başlangıçlı Epileptik Ensefalopati Tanılı 153 Olguda Gen Paneli Analizleri

¹Deniz Sünnetçi Akkoyunlu, ²Bülent Kara, ¹Naci Çine, ³Bilge Dursun, ³Elif Büşra Işık, ¹Seda Eren Keskin, ¹Hakan Savlı

¹Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Kocaeli

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

³Kocaeli Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Tıbbi Genetik Ve Moleküler Biyoloji Anabilim Dalı, Kocaeli

GİRİŞ VE AMAÇ: Epileptik Ensefalopati (EE), süt çocukluğu ve erken çocukluk döneminin en yaygın ve şiddetli heterojen hastalığı olarak bilinmektedir. EE'nin genetik ve fenotipik heterojenitesi tanıyı güçleştirirken aynı zamanda tedaviyi de olumsuz yönde etkilemektedir. Yeni Nesil Dizileme tabanlı gen paneli analizleri, klinikte hastalığa sebebiyet veren genetik defektlerin ortaya çıkarılmasında sıklıkla kullanılmaktadır. Çalışmamızda, EE'li çocuklarda gerçekleştirilen gen paneli analiz tecrübemizin paylaşılması amaçlanmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEM: Çalışmamızda, Kasım 2017-Mart 2020 yılları arasında çocuk nöroloğu tarafından değerlendirilip laboratuvarımıza gönderilen 153 proband (81 erkek/72 kız çocuk), özel olarak tasarlanmış, 54 bilinen EE geni içeren gen paneli ile analiz edilmiştir. 36 hasta West sendromu, 2 hasta süt çocukluğunun malign migratuar parsiyel nöbeti (SMMPN), 6 hasta Dravet sendromu ve 1 hasta Ohtahara sendromu tanılı olup, geri kalan 106 hasta epileptik ensefalopati tanısı ile gelmiştir. Saptanan varyantların patojenitesinin değerlendirilmesinde segregasyon analizleri ve veritabanları kullanılmıştır. Varyantlar Amerikan Tıbbi Genetik Koleji (ACMG) klavuzlarına göre sınıflandırılmıştır.

SONUÇ: 31 hastada patojenik (P) ve olası patojenik (LP) varyant saptanmıştır. Bu varyantlardan 19'u de novo olarak karşımıza çıkmıştır. 14 P ve 6 LP varyant yeni mutasyon iken, 9 P ve 2 LP varyant daha önce bildirilmiştir. 29 hastada klinik önemi bilinmeyen varyant (VUS) tespit edilmiştir. P/LP varyantlar CDKL5 (2), FGF12 (1), HCN1 (1), KCNQ2 (4), NECAP1 (1), PCDH19 (2), PLCB1 (2), SCN1A (8), SCN2A (2), SCN8A (1), SLC35A2 (2), STXBP1 (3), ve WWOX (2) genlerinde gözlemlenmiştir. West sendromunda ağırlıklı olarak SCN9A mutasyonu; Dravet sendromunda ise SCN1A mutasyonu saptanırken, SMMPN'de ağırlıklı olarak PLCB1 mutasyonuna rastlanmıştır.

TARTIŞMA: Çalışmamızda saptanan P ve LP varyantların tanısal değeri (%20,26), önceki EE çalışmalarına benzer bulunmuştur. VUS'ların patojenitesinin aydınlatılabilmesi için fonksiyon analizlerinin yapılması önerilmektedir. Yeni Nesil Dizileme tabanlı gen paneli analizlerinin, EE'nin genetik sebeplerini ortaya koymada ve gen spesifik tedavi yaklaşımlarını önermede oldukça etkili bir yöntem olduğu düşünülmektedir.

Serebral Palsili Çocuklarda Gövde Kontrolü ile Yaşam Kalitesi Arasındaki İlişkinin İncelenmesi: Pilot Çalışma

¹Melike Akdam, ²Feride Yazar

¹KTO Karatay Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Yüksekokulu, Fizyoterapi Ve Rehabilitasyon Bölümü, Konya

²Pamukkale Üniversitesi, Fizik Tedavi Ve Rehabilitasyon Yüksekokulu, Denizli

GİRİŞ VE AMAÇ: Serebral Palsi (SP), gelişmekte olan beyinde meydana gelen ilerleyici olmayan bozukluklarla karakterize olmakla birlikte bu çocuklarda genellikle gövde kontrolüyle ilgili problemlerle karşılaşmaktadır. Bireylerin fiziksel sağlık, duygusal ve sosyal 'iyilik hali' gibi çeşitli yaşam alanlarında 'iyilik hali'ni subjektif yansıtmakta olduğu için yaşam kalitesi, SP'li çocuklarda önemli bir parametredir. Bu çalışmanın amacı SP'li çocuklarda gövde kontrolü ile yaşam kalitesi arasındaki ilişkinin incelenmesidir.

GEREÇ VE YÖNTEM: Çalışmaya 5-18 yaş aralığındaki toplam 11 SP'li çocuk (yaş ortalaması: 13.63 ± 4.38 yıl) dahil edildi. Bireylerin demografik verileri kaydedildi. Gövde kontrolü Gövde Kontrol Ölçüm Skalası (GKÖS) ile; yaşam kalitesi ise Çocuklar için Yaşam Kalitesi Ölçeği (ÇİYKÖ) ile değerlendirildi.

SONUÇLAR: Çalışmanın sonuçlarına göre GKÖS Statik Oturma alt parametresi ile ÇİYKÖ Fiziksel Sağlık ($r=0.140$, $p=0.682$), Psikososyal Sağlık ($r=0.419$, $p=0.199$) ve toplam puanı ($r=0.435$, $p=0.182$) arasında, GKÖS Dinamik Oturma alt parametresi ile ÇİYKÖ Fiziksel Sağlık ($r=-0.089$, $p=0.794$), Psikososyal Sağlık ($r=0.359$, $p=0.278$) ve toplam puanı ($r=-0.149$, $p=0.662$) arasında ve GKÖS toplam puanı ile ÇİYKÖ Fiziksel Sağlık ($r=-0.117$, $p=0.732$), Psikososyal Sağlık ($r=0.138$, $p=0.687$) ve toplam puanı ($r=-0.050$, $p=0.883$) arasında anlamlı ilişki bulunamadı.

TARTIŞMA: SP'li çocuklarda gövde kontrolünün yaşam kalitesi arasındaki ilişki incelendi ancak çevre, davranış gibi zorluklar çalışmaya dahil edilmedi. Daha kapsamlı değerlendirmelere ve katılımcılara ihtiyaç olduğu sonucuna varıldı.

Çocukluk Çağı İdiopatik Tekrarlayan Perikardit'te Tedavi Yaklaşımı

¹Ulaş Akçay, ²Ulaş Akçay, ²Ferhat Demir, ²Betül Sözeri

¹Ümraniye Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

²Ümraniye Eğitim Araştırma Hastanesi

GİRİŞ VE AMAÇ: Rekürren perikardit akut perikardit'in en yaygın görülen, önemli bir komplikasyonudur. Akut perikardit geçiren hastaların %15-30'unda görülmektedir. Rekürren perikardit geçiren hastaların büyük çoğunluğunda etiyoloji tespit edilemez ve İdiopatik Rekürren Perikardit olarak adlandırılır. İRP, günümüzde karakteristik rekürren steril inflamasyon epizodlarının görüldüğü bir otoinflamatuvar hastalık olarak kabul edilmektedir. Bu hastalık periyodik olarak ortaya çıkması, akut faz reaktanlarının normal tespit edildiği semptomsuz dönemlerinin olmasıyla hereditör periyodik ateş sendromlarını taklit eder. İRP hastalarının %10'unda aile öyküsünün olması genetik yatkınlık olabileceğini düşündürmektedir.

Biz 2017 Ocak – 2020 Aralık arasında İRP tanısı koyarak takip ettiğimiz dört hastayla ilgili tedavi deneyimini paylaşmak istedik.

OLGULAR: Dört hastanın ikisi kız, ikisi erkekti. Başvuru döneminde yaş ortalamaları 13,7, ilk atak görülme yaşı ortalaması 12,5 yıl olarak görüldü. Hastaların tamamında Ailevi Akdeniz Ateşi ve diğer otoinflamatuvar hastalıklar için genetik panel analizi yapıldı, anlamlı mutasyon saptanmadı. Hastaların tamamına akut dönemde steroid tedavisi sonrası kolşisin başlandı. Kolşisin tedavisi ile atakları devam eden hastalara sonraki basamak olarak biyolojik ajan tedavisi başlandı. Biyolojik ajan, tüm hastalara ilk olarak IL-1 karşıtı bir tedavi olan anakinra başlandı. İki hastada anakinra tedavisine cevap alındı ve izlemde atak gelişmedi. Bir hastada bir yıllık anakinra tedavisi sonrası yan etki nedeniyle (yaygın döküntü) tedavi kesildi. Azatiopürin başlanan hastada tekrar atak gözlenmesi nedeniyle tosilizumab (anti IL-6) tedavisi başlandı. Hastaların kliniğimizce takiplerine devam edilmektedir.

SONUÇ VE TARTIŞMA: İdiopatik Rekürren Perikardit, çocuklar ve adolesanlarda önemli bir morbidite nedenidir. Biyolojik ajanların kullanımıyla rekürren idiyopatik perikarditin kontrol altına alınması sağlanabilmektedir. Uzun dönem morbiditelerin önlenmesi için hastalara dikkatli bir tanısal yaklaşım ile erken tanı konulmalı ve zamanında ve etkin tedavi gerekmektedir.

SB52 ENFEKSİYON

Hastanede Yatırılarak Takip Edilen Covid-19 Tanılı 45 Çocuk Hastanın Epidemiyolojik ve Klinik Özellikleri: Tek Merkez Deneyimi

¹Muhammet Akif GÜLER, ²Fuat LALOĞLU

¹Atatürk Üniversitesi, Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı , Erzurum

²Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji, Erzurum

GİRİŞ VE AMAÇ: Koronavirüs hastalığı 2019 (COVID-19), şiddetli akut solunum sendromu koronavirus (SARS-CoV-2) ile oluşan bir solunum sistemi hastalığıdır. Çocuklardaki COVID-19 hakkında epidemiyolojik ve klinik raporlar erişkin raporlarına kıyasla çok azdır.

GEREÇ VE YÖNTEM: Bu çalışmada nazo-orofarengeal swab örneklerinde SARS-CoV-2 tespit edilip hastanede takip edilen çocuk hastaların demografik, epidemiyolojik, klinik, laboratuvar, radyolojik bulguları retrospektif olarak değerlendirilmiştir.

SONUÇ: Hastaneye yatırılan COVID-19 tanılı 853 vakanın 45 (%5.2)'i 0-18 yaş grubunda idi. Yaş ortalaması 90.2±67,5 ay olup 23'ü (%51) kız idi. Vakaların 15'i (%33.3) asemptomatik, 26'sı (%57.8) hafif-orta ve dördü (%8.9) ağır-kritik klinik tiplerde idi. Klinik tiplerin sıklığı yaş grupları arasında anlamlı fark gösterdi (p=0,026). Vakalar 1-5 yaş ve 11-18 yaş gruplarında yoğunlaşmıştı. Vakaların 3'ünde (6,6%), onları COVID-19 açısından yüksek riskli gruba sokan kronik tıbbi durumlar vardı. Enfeksiyon kaynağı 29 (64.4 %) vakada aile içi temas idi. İki vakada tat ve koku kaybı, bir vaka transverse myelit mevcuttu. Hastalığın klinik tipi ağırlaştıkça pnömoni sıklığının anlamlı derecede arttığı belirlendi (p=0,000). En sık karşılaşılan semptomlar öksürük, ateş ve halsizlik idi. Akciğer grafisi çekilmiş olan 37 hastanın 6'sında (%16.2) COVID-19 için patolojik bulgular mevcuttu. Buna karşın göğüs tomografisi çekilmiş olan 38 hastanın 16'sında (%42.1) COVID-19 için patolojik bulgular (P=0,006) saptandı. Klinik tip ağırlaştıkça spesifik tomografik bulguların sıklığının anlamlı derecede arttığı saptandı (p=0,002). Serum ortalama laktat, C-reaktif protein, Aspartat Aminotransferaz, Alanin Aminotransferaz düzeyleri klinik tipi ağır-kritik grupta diğer iki gruba göre anlamlı derecede yüksek idi (p<0,05). Kontrol sürüntü alınan hastalarda (n=26) semptomların başlamasından ortalama 10.6±2,93 gün sonra SARS-CoV-2'nin negatifleştiği saptandı. Hastaların tedavisinde lopinavir/ritonavir 2(4.40%), hidroksiklorokin 4(8.80%), intravenöz immunoglobulin 2(4.40%), oseltamivir 8(17.7%), azitromisin 15(33.3%), diğer antibiyotikler 13(28.8%) kullanıldı. Vakaların 43 (95.6%)'ü serviste, ikisi (4.4%) yoğun bakım ünitesinde takip edildi.

TARTIŞMA: COVID-19 PCR pozitif vakaların küçük bir kısmını 0-18 yaş arası çocuklar oluşturmaktaydı. En sık semptomlar ateş ve öksürük idi. Komorbid durumu olanlarda COVID-19 enfeksiyonu daha ağır seyretti. Aile içi temas öyküsü yüksekti. Çocukların büyük kısmının SARS-CoV-2'yi asemptomatik olarak taşıması, toplumda hastalığın yayılmasında önemli etkenlerden biri olarak gözükmemektedir. Bazı çocuklarda COVID-19 enfeksiyonu nörolojik bulgularla da karşımıza çıkabilmektedir. Bulgularımız göğüs tomografisinin asemptomatik hastalara çekilebileceğine işaret etmektedir. Ayrıca asemptomatik vakalarda laktat dehidrogenaz ve laktat yüksekliği dikkat çekicidir.

ANAHTAR KELİMELELER: Çocuk, COVID-19, Epidemiyoloji,

Subkutan Akar İmmünoterapisinde Lokal ve Sistemik Reaksiyonların Değerlendirilmesi

¹Zuhal Karalı, ²Yakup Canitez

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

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

GİRİŞ VE AMAÇ: Subkutan immünoterapi (SKİT) hastanın duyarlı olduğu alerjene karşı tolerans geliştirmesini amaçlayan bir tedavi yöntemidir. Uygun koşullarda, deneyimli merkez ve uzman hekimler tarafından uygulandığında oldukça güvenli bir tedavi yöntemi olmakla birlikte subkutan enjeksiyon yerinde ödem, eritem şeklinde lokal reaksiyonlarla birlikte sistemik reaksiyonlar da görülebilir. Bu çalışmada amacımız ev tozu akarı duyarlılığı olan astım ve/veya alerjik rinit tanılı hastalarda SKİT uygulamasına bağlı olarak gelişen lokal ve sistemik reaksiyonları incelemektir.

GEREÇ VE YÖNTEM: Çalışmaya Ocak 2020 ile Aralık 2020 tarihleri arasında Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Alerji polikliniğinde ev tozu akarı immünoterapisi alan hastalar alınmıştır. Hastaların dosya kayıtlarından demografik özellikleri, laboratuvar ve klinik bulguları ile birlikte SKİT uygulamaları sonrası gelişen lokal ve sistemik reaksiyonlar değerlendirilmiştir.

SONUÇLAR: Çalışmaya 15 (%33,3) kız, 30 (%66,4) erkek toplam 45 hasta alındı. Hastaların deri prik testi sonuçlarına göre 33'ü (%73,3) monosensitize, 12'si (%26,4) ise polisensitize idi. Hastaların 38'i (%84,4) sadece akar, 7'si (%15,6) akar+otlar/tahıllar şeklinde çoklu immünoterapi almaktaydı. İmmünoterapi sürecinde hastaların 16 (%35,5) sında lokal, 1 (%2,2) 'inde sistemik reaksiyon görülmüştür. Toplam 502 enjeksiyon uygulanmıştır. Tüm enjeksiyonların 23'ünde (%4,58) lokal reaksiyonlar (21'i erken küçük lokal reaksiyon, 1' erken geniş lokal reaksiyon, 1'i geç geniş lokal reaksiyon) ve 1'inde (%0,2) sistemik reaksiyon gözlenmiştir. İmmünoterapinin yükleme fazındaki 255 enjeksiyonun 4'ünde (%1,56) yalnızca erken küçük lokal reaksiyon görülürken, idame fazında 247 enjeksiyonun 17'sinde erken küçük, 1'inde erken geniş, 1'inde geç geniş olmak üzere toplam 19'unda (%7,69) lokal reaksiyonlar ve 1'inde ise sistemik reaksiyon görülmüştür.

TARTIŞMA: Alerjen immünoterapisi, alerjik hastalıkların seyrini değiştirebilen tek tedavi yöntemidir. Çalışmamızda saptadığımız yan etki sıklıkları literatürle benzerdir. İmmünoterapi uygulamalarından sonra lokal ve sistemik reaksiyonlar açısından belirli bir süre hastalar dikkatlice takip edilmelidir. Bir sistemik reaksiyon durumunda tedavinin sağlanabileceği tıbbi cihazların ve eğitilmiş personelin bulunduğu merkezlerde immünoterapi uygulanmalıdır.

Plantago Lanceolata Duyarlılığı Olan Olguların İncelenmesi

Şükrü Çekic

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji Bilim Dalı

GİRİŞ: Yabani ot polenleri solunum yolu alerjilerinin önemli nedenlerindendir. Özellikle atmosferde yoğun olarak bulunduğu yaz sonu ve sonbahar aylarında duyarlı olan hastaların yakınmalarında artışa neden olabilirler. Plantago lanceolata (sinir otu) polenleri bu grubun önemli üyelerinden biridir. Bu çalışmada Plantago lanceolata polenine karşı duyarlılığı olan hastaların değerlendirilmesi amaçlanmıştır.

METOT: Çalışmaya alerjenlerle deri prik testinde Plantago lanceolata polenine karşı duyarlılık saptanmış 279 olgu alındı. Olguların klinik özellikleri ve deri prik testi sonuçları dosya kayıtlarından geriye dönük olarak incelendi.

SONUÇLAR: Olguların ortalama yaşları $12,4 \pm 3,4$ yıl ve kız erkek oranı 0,67 (112/167) idi. Görülme sıklıklarına göre alerjik hastalıklar; alerjik rinit (n=197, %70,6), astım (n=124, %45,5), alerjik konjonktivit (n=81, %29), ürtiker (n=31, %11,1), ilaç alerjisi (n=6, %2,2), atopik dermatit (n=5, %1,8) ve besin alerjisi (n=3, %1,1) şeklindeydi. Plantago alerjisi olan olgularda görülen diğer duyarlılıklara bakıldığında en sık ikinci duyarlılığın çayır polenlerine karşı olduğu (n=274, %98,2) saptanmıştır. Diğer yabani ot poleni duyarlılıkları Chenopodium album (n=232, %83,2), Artemisia vulgaris (n=196, %70,3), Paricteria officinalis (n=154, %55,2) olarak saptanmıştır. Astımlı hastalarda; tanı yaşı ($6,2 \pm 4,2$ yıl) ve semptom yaşı ($4,6 \pm 3,4$ yıl), astımlı olmayanlardan ($10,6 \pm 4,6$ yıl ve $8,9 \pm 3,8$ yıl) daha küçük saptandı ($p < 0,001$ ve $p < 0,001$). Astımlı olan olgularda total IgE düzeyi ($843,7 \pm 988,7$ kU/L) ve eozinofil sayısı ($387 \pm 259,1/\text{mm}^3$) ise astımlı olmayanlardan daha ($316,5 \pm 272,5$ kU/L ve $273 \pm 208,4$) yüksekti ($p < 0,001$ ve $p < 0,001$). Alerjik rinit tanılı hastalarda ise tanı yaşı ($9,15 \pm 4,7$ yıl), olmayanlardan ($6,21 \pm 4,85$ yıl) daha büyüktü ($p < 0,001$). Plantago lanceolata duyarlılığı olan olgularda astım gelişimini etkileyen faktörler incelendiğinde, semptom yaşındaki azalmanın (OR:0,82, %95GA:0,71-0,94) ve total IgE düzeyindeki artışın (OR:1,002, %95GA:1-1,004) artmış astım gelişimi riski ile ilişkili olduğu saptandı.

TARTIŞMA VE SONUÇ: Plantago lanceolata poleni duyarlılığı olanlarda en sık görülen hastalık alerjik rinittir. Olguların önemli bir kısmında çayır poleni duyarlılığı saptanması çapraz reaksiyonla veya birlikte duyarlanmayla ilişkili olabilir. Plantago lanceolata poleni duyarlılığında semptom yaşı küçüldükçe astım olma olasılığı artmaktadır.

Trakeo-Özafagial Fistül Olgularında Mortaliteye Etki Eden Faktörler ve Mortalite Risk Skorumları Sistemlerinin Retrospektif Karşılaştırılması

¹Fatma Kocaeli, ¹Cansu Sivrikaya Yıldırım, ¹Hilal Özkan, ¹Nilgün Köksal, ²Arif Gürpınar, ²Ayşe Parlak

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

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Bilim Dalı

AMAÇ: Trekeo-özofagial fistül (TÖF) ilk olarak 1670 yılında tanımlanmış olup, %30-70'inde eşlik eden başka sistem anomalileri olan bir hastalıktır. Hastalarda mortaliteyi belirlemek için farklı risk skorlamaları kullanılmaktadır. Bu sınıflamalarda doğum ağırlığı, kardiyak patoloji, konjenital anomali ve ventilatörden ayırlamama gibi parametreler değerlendirilmekte olup; çoğu hastada mortaliteyi belirlemede yetersiz kalmaktadır. Bu çalışmada, TÖF olan hastalarda mortaliteyi etkileyen prenatal ve postnatal faktörleri, bu faktörler ile mortalite ve morbiditeler arasındaki ilişkiyi değerlendirmeyi, literatürde tanımlanmış mortalite skorları ile bu skorların mortalite ve morbiditenin değerlendirilmesinde ne kadar etkin oldukları ve birbirlerine üstünlüklerinin karşılaştırılması amaçlandı.

YÖNTEM: Bu retrospektif çalışmaya Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi ve Çocuk Cerrahisi Bilim Dalı Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesinde Ocak 2010 ile Eylül 2020 tarihleri arasında yatırılarak izlenen TÖF tanısı alan hastaların kayıtları incelenmiştir. Hastaların demografik ve doğum özellikleri, ek konjenital anomalileri, mekanik ventilasyonda kalış süreleri, operasyon zamanı ve öncesinde eşlik eden pnömoni varlığı yanında Waterstone, Montreal, Bremen ve Spitz mortalite skorları kaydedildi. Bu skorların mortalite ve morbiditenin değerlendirilmesinde ne kadar etkin oldukları ve birbirlerine üstünlükleri karşılaştırıldı.

BULGULAR: Çalışmaya toplam 71 hasta dahil edildi. Hastaların ortalama gestasyon haftası 35.7 ± 2.5 , doğum ağırlığı 2382 ± 715 gr idi. En sık %93 (66 / 71) tip C özofagus atrezisi saptandı. Hastaların %80.3 (57/71)'inde; en sık kardiyovasküler sistem (%71.7) olmak üzere ek anomali bulunmaktaydı. Mortalite oranı %28.2 (20/71) idi. Kaybedilen 20 hastanın 19 'unda kardiyak, 13 'ünde iskelet anomalisi vardı. Mortalite skorlarının hepsi mortaliteyi ön görmede anlamlı saptandı. Düşük doğum ağırlığı ve düşük APGAR skor mortaliteye etki eden diğer faktörler olarak bulundu. Eşlik eden anomalilerin her biri bir değişken olarak alındığında, iskelet anomalilerinin tek başına varlığı mortaliteyi yaklaşık 17 kat arttırdığı saptandı.

TARTIŞMA VE SONUÇ: TÖF, tüm gelişmelere rağmen hala mortalitesi yüksek bir hastalık olarak karşımıza çıkmaktadır. Mortalite skorları içinde farklı değişkenler yer almakla birlikte, iskelet anomalileri hiçbir skorlama sistemi içerisinde yer almamaktadır. Bu çalışma ile diğer anomaliler ek olarak iskelet anomalisi varlığının da mortaliteyi belirlemede önemli bir faktör olduğu gösterilmiştir.

Glikojen Depo Hastalarında Büyümenin Değerlendirilmesi

¹Ayşe Ergül Bozacı, ²Emine Pektaş

¹Diyarbakır Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Metabolizma Bölümü

²Gaziantep Cengiz Gökçek Kadın Doğum Ve Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Metabolizma Bölümü

GİRİŞ VE AMAÇ: Glikojen depo hastalığı (GDH), glikojenin yıkımı veya sentezine katılan herhangi bir enzimin veya taşıyıcı proteinlerin eksikliği sonucu ortaya çıkan birçok gruptan oluşan kalıtsal metabolizma hastalıklarıdır. Yaklaşık 1:20.000 canlı doğumda bir görülür. Etkilediği organa göre karaciğer ve kas glikojenozları olarak sınıflandırılabilir. Glikojen depo hastalığı ile izlenen hastaların büyüme parametrelerinin metabolik kontrol ile ilişkilendirilmesini amaçladık.

GEREÇ VE YÖNTEM: Glikojen depo hastalığı tanısı almış hastaların verileri, büyüme parametreleri retrospektif olarak incelenmiştir. Hastaların demografik ve klinik özellikleri, antropometrik ölçümleri, laboratuvar sonuçları ve tedavileri değerlendirildi. Pompe (GDH tip 2) hastaları çalışmaya dahil edilmemiştir.

SONUÇ: Ortalama yaşı 6.01 yıl (min: 1.26 - maks: 16.58, SD±4.14) olan 24 hasta (13 kız, 11 erkek) çalışmaya dahil edildi. Yedi hasta GDH tip 1a, iki hasta GDH tip 1b, 10 hasta GDH tip 3, iki hasta GDH tip 6, üç hasta GDH tip 9 tanısı ile izlenmekteydi. Hastaların ortalama tanı yaşı 15.21 ay (min: 1.5- maks: 54, SD±14.22) olarak saptandı. Tüm hastalara beslenme tedavisi uygulandı. Hastalar ortalama daha kısaydı ve ortalama boy standart sapma skoru (SDS) -2.5 (SD±1.75) idi. Geniş bir boy SDS aralığı ile karşılaştı (min: -6.38 - maks: 1.08) ve %41.6'ünde boy -2 SDS'nin altında idi. Ortalama vücut ağırlığı SDS -0.89 (min: -4.93 - maks: 4.6, SD±1.96), %16.6'sında vücut ağırlığı SDS -2'nin altında saptandı. Büyüme geriliği olan hastalarda hipertrigliseridemi ve hipoglisemi daha fazla oranda saptandı. Hastaların gen analizi tabloda sunulmuştur.

TARTIŞMA: Beslenme tedavisinde normoglisemi sağlamak için gün boyunca diyetle sürekli glukoz kaynakları sağlanmaktadır. Hipoglisemi ile ikincil metabolik bozuklukların önlenmesi, normal büyüme ve gelişmenin devam ettirilmesi, karaciğer büyüklüğünün azaltılması amaçlanmaktadır. Çalışma verilerimize göre, literatüre benzer şekilde kötü metabolik kontrolün büyüme üzerine olumsuz etkileri olduğunu gösterdik. Bu bireylerde büyümeyi daha da iyileştirmek için, bunun verilen tedavinin başarısızlığı mı yoksa tedaviye uyulmaması mı olduğunun anlaşılması gerekmektedir.

SB57 NÖROLOJİ

Covid Pandemisinde Başağrılı Çocuklarda Yeni Bir Kırmızı Bayrak

¹Ayşegül Danış, ²Sıdıka Halicioğlu

¹Bolu Abant İzzet Baysal Üniversitesi, İzzet Baysal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Bolu

²Bolu Abant İzzet Baysal Üniversitesi, İzzet Baysal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Bolu

GİRİŞ VE AMAÇ: Baş ağrısı, pediatrik nöroloji kliniklerine en sık başvuru nedenlerinden biridir ve nadiren ciddi bir tıbbi durumla ilişkilendirilir. Baş ağrıları altta yatan etiyolojiye göre primer ve sekonder olarak sınıflandırılır. Sekonder baş ağrıları nadir olmakla birlikte bazıları acil tanı ve tedavi gerektirir. Bu nedenle, çocuklarda ve ergenlerde sekonder bir nedenin varlığı fizik muayene ve laboratuvar teknikleri kullanılarak dışlanmalıdır.

METHOD VE YÖNTEM: Covid-19 pandemisi sırasında kliniklerimize başvuran başağrılı çocuk hastalarda Covid öncesi literatür ile kıyaslandığında daha fazla oranda sekonder başağrısı saptandığını düşünmekteyiz. Bu nedenle Çocuk Nörolojisi Polikliniği'mize son 6 ay içerisinde başvuran başağrılı hastaların demografik ve klinik özelliklerini, tanılarını istatistiksel yöntemlerle ortaya koyarak Covid pandemisi sırasında başağrılı çocuk hastaların profilinin nasıl değiştiğini tespit etmek istedik.

SONUÇ: Tüm branşlara ait polikliniklerde görülen hasta sayısı azalması Çocuk Nörolojisi Polikliniği'nde de gözlemlendi. Son 6 ayda mükerrer başvurular, takipten çıkanlar ve eksik dosya bilgisi olan hastalar dışlandığında; yaş ortalaması 12.6 (+/- 41 ay) , toplam 52 hastanın (37 kadın, 15 erkek) başvuru sırasındaki bulguları incelendi. Hastalar takip ve tetkikler sonrası aldıkları tanılarına göre sınıflandırıldığında 30 hasta primer başağrısı tanısı alırken (%57.7); 22 hasta (%42.3) sekonder başağrısı tanısı aldı, bu hastalar uykudan uyandıran başağrısı olması, kusma, ağrının yeri, ateş varlığı, aura ve otonomik bulguların eşlik etmesi açısından kıyaslandığında, iki grup arasında anlamlı fark saptanmadı. Nörolojik muayene anormalliği, papilödem varlığı, ailede baş ağrısı öyküsü olması ile ise iki grup arasında anlamlı farka sahipti. (Sırasıyla p:0.004, p:0.01, p:0.004) Ağrının başlangıcı ile başvuru zamanı arasındaki süre sekonder başağrısı tanılı hastalarda anlamlı derecede daha azdı. (21.8 ay - 9.7 ay, p:0.007) Kraniyal MRG hastaların %71.2 sine çekilmiş (n=37) ve 13'ünde patolojik bulgulara rastlanmıştır. Elektroensefalografi ise hastaların 17' sine (%32.7) çekilmiş ve 4 hastada patolojik bulgu saptanmıştır.

TARTIŞMA: Pediatrik nörologlar, yaygın bir semptom olan baş ağrısı olan bir hastayla karşılaştıklarında önemli bir tanıyı atlamamak için daima kırmızı bayrakları ararlar. Literatüre bakıldığında Covid-19 pandemisi öncesi dönemlerde yapılan hiçbir çalışmada; başağrılı hastaların %42.3' ünün sekonder başağrısı tanısı aldığını görmemekteyiz. Daha büyük vaka serileriyle birlikte Covid Pandemisi seyri sırasında başağrısı ile hastaneye başvuranın kenidisinin önemli bir kırmızı bayrak sayılabileceğini düşünmekteyiz.

Kolestaz Etyolojiside Akılda Bulundurulması Gereken Bir Hastalık Grubu: Doğumsal Metabolik Hastalıklar

¹Nurullah Yılmaz, ²Asburce Olgac, ³Gülseren Şahin, ³Ferda Özbay Hoşnut

¹ Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Bölümü Ankara

² Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Metabolizma Bölümü, Ankara ²

³ Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Bölümü, Ankara

Giriş ve amaç: Kolestaz; yenidoğan döneminde safra akımının azalmasına bağlı olarak normalde safra ile atılan bilirubin, safra asitleri ve kolesterol gibi maddelerin karaciğer, kan ve ekstra hepatik dokularda birikmesidir. Bu çalışmanın amacı hastanemizde kolestaz nedeniyle izlenmiş olan 0-2 yaş arası hastaların etyolojik, demografik, klinik, laboratuvar ve tanısal olarak incelenmesi ve altta yatan metabolik hastalık etyolojisinin belirlenmesidir.

Gereç ve yöntem: Hastaların yaş, cinsiyet gibi demografik verileri, laboratuvar bulguları ve altta yatan hastalık etyolojisi gibi bilgiler hasta dosyalarından geriye dönük olarak incelendi.

Sonuç: Çalışmaya 87'si kız, 151'i erkek olmak üzere toplam 238 hasta dahil edildi. En sık görülen fizik muayene bulguları hepatomegaliydi. Hastaların %34'ünde nörolojik sistem tutulumu mevcuttu. 24 hastada (% 10) sendromik görünüm saptandı. En sık kolestaz etyolojisi TPN ilişkili olarak tesbit edildi. Altta yatan metabolik hastalık etyolojisi % 5.4, tek gen hastalıklarına bağlı kolestatik durumlar % 5 oranında tespit edildi. Hastaların %40'ında etyoloji tespit edilemedi.

Tartışma: Kolestaz etyolojisinde sık görülen sebeplerin yanında genetik ve metabolik hastalıklar da rol oynamaktadır. Özellikle neonatal kolestazda erken tanı ve tedavinin en önemli prognostik faktör olması nedeniyle, bu hastaların erken tanınması önem arz etmektedir. Etiyolojisi belirlenemeyen hastalarda metabolik ve kapsamlı genetik çalışmaların yapılması yol gösterici olacaktır.

SB59 ENDOKRİNOLOJİ

Tip 1 Diabetes Mellitus Osteoporoz İlişkisi ve Etki Eden Parametrelerin Araştırılması

¹Nilüfer Ülkü Şahin, ²Ceyhan Dizdärer

¹Bursa Şehir Hastanesi

²İzmir BUÇH

GİRİŞ VE AMAÇ: Tip 1 diabetes Mellitus(T1DM) hastalarında kemik metabolizmasını etkileyen mekanizmaları tanılamak

YÖNTEM VE GEREÇLER: Çalışmamıza Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Pediatrik Endokrinoloji Polikliniğinde T1DM tanısı ile izlenmekte olan 52 hasta alınarak metabolik kontroller, ve KMY(Kemik Mineral Yoğunluğu) etkileyen değişkenlere bakıldı. Kontrol grubu verileri, Gökşen D ve ark.'nın yayınladığı "Sağlıklı çocuklarda kemik Dansitometri ve etkileyen parametreler" çalışmasındaki yaş, cinsiyet, puberte ve vücut kitle indeksi (VKİ) eş 52 sağlıklı çocuktan elde edilen veriler kullanıldı.

BULGULAR: Çalışma grubundaki kız ve erkek hastalar arasında oksolojik özellikler, metabolik kontrolü gösteren HbA1c ortalaması, insülin gereksinimi ve hastalık süreleri arasında istatistiksel anlamlı bir fark saptamadı. Çalışma ve kontrol grubundaki hastalar kemik yapım-yıkım markerları ve KMY değerlerine göre karşılaştırıldığında, kontrol grubu vakalarda idrar Ca/kreatinin değerleri anlamlı olarak yüksek saptanırken, KMY bakıldığında Wards üçgeni ve L4 bölgesindeki kemik mineral yoğunlukları çalışma grubunda anlamlı olarak düşük bulundu. Kemik yoğunluğunu etkileyen en önemli parametre olan kronolojik yaşın sonuçları etkilememesi için, çalışma grubu belirli parametrelere göre 2 farklı gruba ayrılarak yaş dağılımına uyan kontrol grubu vakaları ile kemik yapım-yıkım markerları ve KMY değerleri yönünden karşılaştırıldı. Çalışma grubu birçok değişkende kontrol grubuna göre, özellikle L4 ve Trochanter majör lokalizasyonda KMY değeri istatistiksel olarak düşük saptandı.

TARTIŞMA VE SONUÇ: T1DM hastalarında osteopeni oluşum mekanizmaları net tanımlanmamıştır. Kronik bir hastalık olan T1DM'lu hastalarının artan ve yaşlanan nüfusu göz önüne alındığında, osteoporoz konusunda artan farkındalığa ve geniş vaka serileri ile yapılan çalışmalara ihtiyaç vardır.

ANAHTAR KELİMELELER: Tip1 Diabetes Mellitus, Osteopeni, Kemik mineral yoğunluğu, DEXATürkçe Kısa Başlık: Tip 1 Diabetes Mellitus, Osteoporoz ilişkisi

Serebral Palsili Hastalarımızın Klinik Özelliklerinin Araştırılması

¹Muhittin Bodur

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

GİRİŞ: Serebral palsy, yaşamın prenatal, natal ya da postnatal dönemlerinde anatomik ve fizik gelişimini henüz tamamlamamış beynin hastalığı sonucu ortaya çıkan, anormal vücut postürü, istemli hareketlerin yapılmasında kısıtlılık ile karakterize, başlıca motor sistemi etkileyen kalıcı ancak ilerleyici olmayan santral sinir sistemi bozukluğudur. Etkilenme prenatal, perinatal ya da postnatal kaynaklı olabilir. Bu hastalarda epilepsi, mental retardasyon, davranış bozukluğu, yutma sorunları, kas- iskelet bozuklukları gibi ikincil tıbbi sorunlar görülebilir, Ömür boyu süren morbiditeye ve erken ölüme sebep olur. Bu çalışmada serebral palsy tanısıyla izlenen olguların klinik özelliklerinin araştırılması amaçlanmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEM: Bu çalışmada çocuk nöroloji polikliniğinde Ocak 2020-Aralık 2020 tarihleri arasında serebral palsy tanısı ile takip edilen hastaların dosyaları retrospektif olarak incelendi. Tüm olguların yaş, cinsiyet, anne yaşı, anne-baba akrabalığı, etiyolojik nedenler, serebral palsy tipi, kranial MR görüntüleme sonuçları, eşlik eden ek hastalıkları açısından incelendi.

BULGULAR: Ocak 2020-Aralık 2020 tarihleri arasında çocuk nöroloji polikliniğinde serebral palsy tanısı ile takip edilen toplam 73 olgu saptandı. Olguların 42'si(%57,6) erkek, 31'i(%42,4) kız, olarak saptandı, Erkek/Kız oranı:1,35 olarak bulundu. Hastaların yaş ortalaması 8.38 ± 4.54 olarak saptandı. Hastaların 13'ünde(%17,8) ailede akraba evliliği mevcuttu. Serebral palsili 73 olgunun 30'unda(%41) ilk gebelik, 16'sında(%21,9) ikinci gebelik, 27'sinde(%36,9) 3 ve üstünde gebelik sayısı mevcuttu. Olguların 34'ünde(%46,5) normal doğum, 10'unda(%13,6) planlı C/S, 29'unda(%39,7) acil C/S ile doğum öyküsü mevcuttu. Olguların 28'inde (%38,3) spastik tetraparezi, 20'sinde(%27,4) spastik diparezi, 10'unda (%13,6) spastik hemiparezi, 1'inde(%1,3)koreatetoid tip, 4'ünde(%5,4) distonik, 3'ünde(%4,1) konjenital ataksi sendromu, 7'sinde (%9,5)mixt tip serebral palsy izlenmektedir. Serebral palsy'e eşlik eden hastalıklar değerlendirildiğinde 31 olguda(%42,4) mental gerilik, 52 olguda(%71,2) epilepsi, 4 olguda (%5,4) davranış problemleri, 25 olguda(%34,2) GIS problemleri, 22 olguda (%30,1) görme problemleri, 9 olguda(%12,3) işitme problemleri, 15 olguda (%20,5) dil ve konuşma sorunları, 18 olguda (%24,6) ortopedik sorunlar, 1 olguda (%1,3) uyku sorunları eşlik etmekteydi. 9 olguda (%12,3) eşlik eden ek bir hastalık öyküsü yoktu.

SONUÇ: Serebral Palsy halen ülkemizde önemli bir mortalite ve morbidite nedenidir. Doğumhane şartlarının ve doğum ekibi standartlarının iyileştirilmesi, perinatal etiyolojik faktörlerin azaltılması, gebelerin iyi izlenmesi ve doğum sonrası takibin hastane şartlarında yapılmasının sağlanması ile Serebral Palsy sıklığının azaltılabileceğini düşünmekteyiz

SB61 HEMATOLOJİ

Çocuk Hematoloji Kliniği ve Polikliniğinde Tedavi Gören Hastaların Kateter Komplikasyonlarının Retrospektif İncelenmesi

¹Gülce Yörük, ²Melike Sezgin Evim, ²Salih Güler, ³Fatih Çelik, ³Ayşe Şengün Parlak, ²Birol Baytan, ²Adalet Meral Güneş

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

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

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Çocuk Cerrahisi AD, Bursa

Bu çalışmada pediatrik lösemi hastalarına takılan kalıcı santral venöz kataterlerin (SVK) kullanımı sırasında gelişen komplikasyonlar, risk faktörleri ve komplikasyonların yönetiminin değerlendirilmesi amaçlanmıştır. Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Hematoloji Bilim Dalı'nda Ocak 2010 - Ocak 2018 tarihlerinde akut lösemi tanısı alan veya relaps olan 0-18 yaş arasındaki 262 hastaya Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı tarafından bir veya birden çok defa yerleştirilen 310 SVK'de gelişen komplikasyonlar; port ve Hickman katater takılan gruplar ile komplikasyon olan ve olmayan gruplar belirlenen parametreler açısından karşılaştırmalı incelenmiştir. Toplam 198 hastada akut lenfoblastik lösemi, 64 hastada akut myeloblastik lösemi tanısı mevcut iken 72 hasta relaps lösemi nedeniyle tedavi almaktaydı. İzlemde 221 hastaya bir defa, 34 hastaya iki defa, 7 hastaya üç defa SVK takılmıştır. Toplamda 310 SVK'de (n=250 port, n=60 Hickman katater) 225.296 katater günü değerlendirilmiştir. Çalışmada erkek cinsiyet (%59,2) daha fazladır. Medyan yaş 58,2 (3,4-216,8) aydır. Çalışmadaki 118 hastaya takılan 136 SVK'de (n=100 port, n=36 Hickman katater) eş zamanlı veya farklı dönemlerde tekrarlayan komplikasyonlarında eklenmesiyle 157 komplikasyon gelişmiştir. Enfeksiyöz komplikasyon 91 (%58), vasküler komplikasyon 35 (%22,3), cerrahi komplikasyon 19 (%12,1) ve mekanik komplikasyon 12 (%7,6) defa görülmüştür. En sık enfeksiyöz nedene bağlı olmak üzere toplam 78 SVK (%57,3) çıkarılmıştır. SVK kümülatif kalım süresi medyan 661,5 gün (1-2636 gün)'dür. Katater komplikasyonuna bağlı 5 (%1,9) ölüm görülmüştür. SVK kullanımı hastaların hayat kalitesinde önemli bir rahatlık sağlamışken SVK uygulanması veya kullanılması sırasında gelişen komplikasyonlar önemli bir morbidite ve mortalite sebebi olabilmektedir. Multidisipliner tedavi protokolleri ve profesyonel ekipler sayesinde komplikasyonların azaltılabileceği düşünülmektedir.

SB62 ENFEKSİYON

Bursa Uludağ Üniversitesi Çocuk Yoğun Bakım ve Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitelerindeki Sağlık Bakımı İlişkili Enfeksiyonların Kıyaslamalı Olarak Değerlendirilmesi: Yedi Yıllık Retrospektif Çalışma

¹Zeynep Özasan, ²Mustafa Hacımustafaoğlu, ³Nilgün Köksal, ²Solmaz Çelebi, ³Hilal Özkan, ²Edanur Yeşil

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

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

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

Sağlık bakımı ilişkili enfeksiyonlar hastalarda artmış morbidite, mortalite ve maliyete neden olur ve hastanede yatan hastalarda sık görülen bir komplikasyondur. Bu çalışma ile hastanemizdeki Çocuk ve Yenidoğan Yoğun Bakım Üniteleri'nde Ocak 2012-Aralık 2018 tarihleri arasında saptanan sağlık bakımı ilişkili enfeksiyonların insidansı, dansitesi, invaziv araç kullanımı, etkenlerin dağılımı, risk faktörleri, mortalitesi, maliyeti ve bunların birbirleriyle ilişkilerinin değerlendirilmesi amaçlandı. Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi'ne yatan 2851 hastanın 91'inde ve Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'ne yatan 2110 hastanın 158'inde saptanan sağlık bakımı ilişkili enfeksiyonlar analiz edildiğinde enfeksiyon hızları sırasıyla %9,6 ve %14,9 ($p<0,001$); enfeksiyon dansiteleri sırasıyla 9,9 ve 7,8/1000 hasta günü ($p=0,06$); kateter ilişkili kan dolaşım enfeksiyonu hızları 8,2 ve 8,6/1000 kateter günü ($p=0,49$); ventilatör ilişkili pnömoni hızları 5,12 ve 5,3/1000 ventilatör günü ($p=0,84$) bulundu. Çocuk ve Yenidoğan Yoğun Bakım Üniteleri'nde tüm sağlık bakımı ilişkili enfeksiyon tanısı alanlar içinde sırasıyla kan dolaşımı enfeksiyonu %40,4 ve %46,3 ($p=0,144$); ventilatör ilişkili pnömoni %27,6 ve %26,7 ($p=0,792$), üriner sistem enfeksiyonu %26,5 ve %14,6 ($p<0,001$) oranında bulundu. Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi'nde kateter ilişkili üriner sistem enfeksiyonu hızı ise 5,58/1000 üriner kateter günü bulundu. Çocuk ve Yenidoğan Yoğun Bakım Üniteleri'nde genel mortalite oranları sırasıyla %9,3 ve %20,3 ($p<0,001$); sağlık bakımı ilişkili enfeksiyon gelişen olgularda ise %37,4 ve %21,5 ($p=0,007$) saptandı. Çocuk Yoğun Bakım Ünitesi'nde santral kateter kullanımının, total parenteral beslenmenin, nötropeni varlığının ve steroid kullanımının; Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'nde ateş ve gram pozitif üreme varlığının mortaliteyi artırdığı istatistiksel olarak anlamlı bulundu.

Anahtar kelimeler: Sağlık bakımı ilişkili enfeksiyon, çocuk yoğun bakım ünitesi, yenidoğan yoğun bakım ünitesi, mortalite.

POSTER BİLDİRİLER

PB1 KARDİYOLOJİ

Akut Romatizmal Ateşte C-Reaktif Protein / Albümin Oranı

¹Dilek Giray, ²Olgu Hallıoğlu

¹SBÜ Van Bölge Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Kliniği, Van

²Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi, Çocuk Kardiyoloji Anabilim Dalı, Mersin

GİRİŞ VE AMAÇ: Akut romatizmal ateş, A grubu beta hemolitik streptokok enfeksiyonunun neden olduğu inflamatuvar bir hastalıktır. C-reaktif protein/albümin oranı ise son yıllarda kullanılmaya başlayan inflamatuvar bir belirteçtir. Bu çalışmanın amacı C-reaktif protein/albümin oranının kardit olan ve olmayan hastalarda prognostik değerini araştırmaktır.

GEREÇ VE YÖNTEM: Retrospektif olarak yapılan bu çalışmaya kardiyak tutulumu olan 35 hasta ile kardiyak tutulumu olmayan 30 hasta olmak üzere toplam 65 akut romatizmal ateş hastası dahil edildi. Akut romatizmal ateş tanısı 2015 modifiye Jones kriterlerine göre konuldu. Tüm hastaların ekokardiyografik değerlendirmeleri yapıldı, tedavi başlanmadan önce bakılan C-reaktif protein, albümin ve eritrosit sedimentasyon hızı değerleri kaydedildi.

SONUÇLAR: Çalışmaya alınan hastaların %50,8'i (33) kız, %49,2'si (32) erkekti. Hastaların yaş ortalaması $13,6 \pm 1,4$ idi. Kardiyak tutulumu olan hasta grubunda %25,7 (9) ile en sık mitral kapak, sonra da %8,6 (3) ile aort kapağı etkilenmişti. Bu gruptaki hastaların %65,7'sinde (23) ise hem mitral hem aort kapak tutulumu vardı. Kalp tutulumu olmayan hasta grubunda ise en sık başvuru şikâyeti %70 (21) ile artritti. Kardit olan grupta ortalama C-reaktif protein düzeyi $55,2 \pm 2,3$, ortalama albümin düzeyi $3,89 \pm 0,45$ idi. Karditi olmayan grupta ortalama C-reaktif protein düzeyi $46,7 \pm 1,9$ ve ortalama albümin düzeyi $3,96 \pm 0,37$ idi. Karditi olan hastalarda C-reaktif protein/albümin oranı $13,8 \pm 2,7$ iken karditi olmayan grupta bu oran $10,8 \pm 2,4$ idi ve aradaki fark istatistiksel olarak anlamlıydı ($p < 0,05$). Ayrıca, C-reaktif protein/albümin oranı ile eritrosit sedimentasyon hızı arasında pozitif korelasyon bulundu ($r = 0,109$; $p = 0,042$).

TARTIŞMA: Akut romatizmal ateş gelişmekte olan ülkelerde edinilmiş kalp hastalıklarının en sık nedenidir. Bu çalışmada, kalp tutulumu olan akut romatizmal ateşli hastalarda kalp tutulumu olmayanlara göre tanı anında artmış C-reaktif protein/albümin oranı saptanmış ve bu grupta inflamasyonun daha şiddetli olduğu gösterilmiştir. Ayrıca eritrosit sedimentasyon hızı ile C-reaktif protein/albümin oranı arasında saptanan pozitif korelasyon nedeniyle bu oranın akut romatizmal ateşli çocuklarda romatizmal kalp hastalığı için risk belirleyici bir gösterge olarak kullanılabileceği düşünülmüştür.

Anahtar kelimeler: Akut romatizmal ateş, c-reaktif protein, c-reaktif protein/albümin oranı.

Mesane Disfonksiyonunun Nadir Bir Nedeni: Siringohidromiyeli

¹Şule Gökçe, ¹Gamze Eman, ²Sevgin Taner, ¹Aslı Aslan

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

²Ege Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, İzmir

Siringomiyeli, ilk kez 1804 yılında Charles Prosper Olivier tarafından " Spinal kord içindeki kavite" olarak tanımlanmış bir spinal kord hastalığıdır. Hidromiyeli ise santral kanalın kendisinin genişlemesi olarak tanımlanır. Hastalık tipik olarak spinal kord içinde, uzunlamasına kistik boşluklar geliştirir ve bu nedenle omurilik kompresyonu sonucunda nörolojik bulgular meydana gelir. Chiari malformasyonu, araknoidit, spinal disfazizm ve tümörler ile ilişkili olduğu gösterilmekle birlikte idiopatik olgularda bildirilmiştir. Mesane disfonksiyonları ile birliktelik ise nadirdir. Olgu On altı yaşında kız olgu, 3 ay önce başlayan karın ağrısı, idrar yapmakta zorlanma, kesik kesik idrar yapma ve bazı zamanlarda hiç idrar yapamama yakınmaları ile başvurdu. Hastanın öyküsünde yakın zamanda geçirilmiş travma, enfeksiyon ve sistemik hastalık yoktu. Fizik bakıda; Genel durum iyi, bilinç açık, oryante-koopere, ağırlık 45.5 kg (3p), Boy 153cm (3-10p), Kan basıncı 96/58 mmHg idi. Hastanın sistem muayenesi olağandı. Nörolojik bakısında derin duyu, yüzeysel duyu, DTR 'ler, serebellar bakıda herhangi bir patoloji saptanmadı. Babinski negatifti. Hastanın ürodinamisinde; Mesane kapasitesi normal, kompliyans artmış, detrüör normal, rezidü 500cc, işeme paterninin kesik kesik olduğu belirtildi. Hastada detrüör sfinkter uyumsuzluğu (dissinerji) saptandı. Laboratuvar incelemelerinde; hemogram, biyokimyasal parametreler, rutin idrar analizi ve idrar kültür antibiyogramında bir özellik saptanmadı. Kraniospinal Magnetik Resonans incelemesinde; spinal kordta T1 vertebra düzeyinden başlayarak konus düzeyine dek devam eden siringohidromiyeli ile uyumlu görünüm, spinal kord belirgin itilmiş ve atrofik, T1 vertebra seviyesi proksimalinde yaklaşık C4 vertebra düzeyinden itibaren ödem ile uyumlu kortda sinyal intensite artışı gözlemlendi (Resim-1,2,3). Olgumuz 3. Genç Pediatristler Kongresi (1-3 Aralık 2017, İstanbul)'nde poster bildirisi (P-080) olarak sunulmuştur. **Sonuç:** Mesane disfonksiyonu varlığından şüphe edildiğinde, mesanenin çalışma dinamiği ürodinami ile değerlendirilmeli ve etiolojide kronik spinal kord hastalıkları mutlaka göz önünde bulundurulmalıdır.

Yenidoğan Başlangıçlı Konvülziyonların Nadir Bir Nedeni: Ailesel Hipomagnezemi ile Birlikte Sekonder Hipokalsemiden Sorumlu TRMP-6 Gen Mutasyonu: Olgu Sunumu

¹İzel Kahraman, ²Okan Akacı

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bursa Yüksek İhtisas Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Bursa

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bursa Yüksek İhtisas Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Nefroloji Kliniği, Bursa

GİRİŞ: Ailesel hipomagnezemi ile birlikte sekonder hipokalsemi(FHSH),sıklıkla yenidoğan döneminde başlayan, tedaviye dirençli nöbetlerle kendini gösteren, nadir görülen otozomal resesif bir hastalıktır. Kromozom 9q22 üzerinde yer alan geçici reseptör potansiyel melastatin kanalı üyesi 6'yı(TRPM-6) kodlayan gendeki mutasyonlardan kaynaklanmaktadır. Bu kanal, kolondaki epitelyal hücrelerden ve böbreğin distal kıvrımlı tübülllerinde magnezyum emiliminden sorumludur. Burada yenidoğan döneminde başlayan tekrarlayan nöbetleri, hipomagnezemisi olan ve yapılan tetkiklerinde literatürde daha önce tanımlanmış homozigot TRMP-6 mutasyonu saptanan bir olgu sunulmuştur.

OLGU: Sağ kolda atımlar şeklinde nöbet şikayeti olan 2,5 aylık kız olgu, yapılan tetkiklerinde hipomagnezemi ve hipokalsemi olması nedeniyle dış merkezde IV magnezyum ve kalsiyum yapılarak acil servisimize yönlendirildi. Özgeçmişinde miadında 2500 gram doğduğu,15 günlükken yenidoğan yoğun bakım ünitesine hipokalsemik konvülziyon nedeniyle yatırıldığı, antiepileptik tedavi almadığı öğrenildi. Soygeçmişinde anne baba arasında kuzen evliliği olduğu, yenidoğan döneminde başlayan konvülziyonlarla 2,5 aylık bir kardeşinin kaybedildiği, abisi ve ablasında konvülziyon öyküsü belirtildi. Fizik muayenesinde nörolojik muayenesi ve diğer sistem muayeneleri olağandı. Dış merkezde IV tedaviden önce alınan laboratuvar tetkiklerinde pH:7,306,pCO2:34,9 mmHg,HCO3:17,7 mmol/L,iCa:0,87 mmol/L,serum kalsiyum:7,3 mg/dl, magnezyum:0,6 mg/dl, sodyum:138 mmol/L,kreatinin:0.31 mg/dl, üre:17 mg/dl, fosfor:6.7 mg/dl,albümin:45 g/L,PTH:15(n:15-65 pg/ml) olarak sonuçlanmıştı.İntrakraniyal patolojileri ekarte etmek için çekilen transfontanel ultrasonografide patoloji saptanmadı.25-OH D-vitamin düzeyi:41,62 ng/mL olarak saptandı.Hastanın anne baba arasında akraba evliliği,kaybedilen kardeş öyküsü ve tekrarlayan hipomagnezemik hipokalsemik nöbetleri olması nedeniyle yapılan literatür taramasında bu durumun TRMP-6 gen mutasyonlarıyla ilişkili olabileceği düşünüldü ve yapılan genetik incelemede TRMP-6 geninde literatürde daha önce bildirilmiş p.Arg51* (c.151C>T) varyantı homozigot olarak saptandı.Literatür bilgileri ışığında hastaya sadece yüksek doz oral magnezyum başlandı.Bu tedavi ile hipokalseminin de düzeldiği görüldü.Takiplerinde nöbeti olmayan hasta oral magnezyum idame tedavisiyle taburcu edildi.

SONUÇ VE TARTIŞMA: FHSH nadir görülen hastalıklardan birisidir. Literatürde yüze yakın hasta mevcuttur. Hiçbir ırk ya da ailesel ilişki tanımlanmamıştır ancak ebeveyn akrabalığı sıklıkla mevcuttur. Klinik bulgular titreme, tetani, konvülziyonlar ve koma dahil nörolojik bulguların yanında atriyal ve ventriküler aritmiler şeklinde kardiyak semptomları da içerebilir. Hipokalsemi, kalsiyum ve D-vitami tedavisine yanıt vermez. Tedavide ömür boyu oral magnezyum takviyesi gerekmektedir. Yüksek doz magnezyum tedavisiyle normokalsemi ve parathormon normalliği saptanır. Bizim olgumuzda da magnezyum tedavisi konvülziyonları düzeltti ve kalsiyum replasmanı yapılmadan serum kalsiyum seviyelerinin normale geldiği görüldü. Sonuç olarak FHSH'nin erken tanı ve tedavisi geri dönüşümsüz nörolojik hasarın önlenmesi için çok önemlidir. Özellikle yenidoğan döneminde başlayan dirençli hipokalsemik nöbetleri olan her hastada serum magnezyum seviyeleri kontrol edilmeli ve FHSH ayırıcı tanıda

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

düşünülmelidir. Birçok FSH hastası erken tanı alıp tedavi başlandığında nörolojik sekele olmadan iyileşebilmektedir.

Akut Lenfoblastik Lösemi İdame Tedavisi Sırasında Gelişen Covid-19 İlişkili İmmun Trombositopeni

¹Selin Güner, ²Funda Tekkeşin, ²Begüm Şirin Koç, ²Ülkü Miray Yıldırım, ²Suar Çakı Kılıç

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, İstanbul

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Ümraniye Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji Kliniği, İstanbul

GİRİŞ: COVID-19 enfeksiyonu sıklıkla solunum sistemi semptomlarıyla seyreden ve tanımlanmamış birçok klinik bulguya sahip olabilecek yeni bir hastalıktır. İmmun trombositopeni (ITP) COVID-19'un önemli bir komplikasyonu olarak tanımlanmıştır. Hastamız akut lenfoblastik lösemi (ALL) idame tedavisi sırasında trombositopeni saptanması ve geçirilmiş COVID-19 ilişkili immün trombositopeni olarak değerlendirilmesi nedeniyle sunulmuştur.

OLGU: Beş yaşında erkek hasta, B-ALL tanısıyla BFM ALLIC 2009 protokolüne göre idame tedavisi almaktayken ev halkında ve kendisinde COVID-19 PCR pozitifliği saptandı. Asemptomatik seyreden hastanın kemoterapisine ara verildi. Evde 14 gün izolasyonun ardından COVID-19 PCR testi negatif sonuçlandı. PCR pozitifliğinden sonraki 3. haftada göğüs ön duvarında 3x3cm ekimotik lezyon, boyunda ve damakta peteşiler olması üzerine kliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde peteşi ve ekimoz haricinde patolojik bulgu görülmedi. Hemogramda Wbc:3340/mm³ Anc:1680/mm³ Hgb:12.7g/dL Plt: 3000/mm³ olarak saptandı. Periferik yaymasında atipik hücre görülmedi. Biyokimyasal tetkikleri normaldi. Viral seroloji tetkikleri normaldi. Lösemi relapsı? Viral enfeksiyona bağlı trombositopeni düşünülen hastaya trombosit süspansiyonu verildi. Transfüzyon sonrası kontrolde Plt: 41000/mm³ olduğu görüldü. Trombosit sayısında yeterli yükselme sağlanamadığı için ITP ön tanısıyla 1gr/kg tek doz İVİG uygulandı. ALL relapsını dışlamak için kemik iliği aspirasyonu (KIA) yapıldı. KIA normosellüler heterojen, blast görülmedi, megakaryositlerin sayısı artmıştı. ALL relapsı olmayan hasta COVID-19 enfeksiyonuna bağlı ITP olarak değerlendirildi. İVİG sonrası 4.günde hemogramda Plt:155.000/mm³, Anc:910/mm³, 10.günde Plt:60.000/mm³ saptandı. Takiplerinde Plt:60.000-80.000/mm³ civarında seyreden hastanın ALL idame tedavisi İVİG sonrası 21.günde yeniden başladı.

SONUÇ VE TARTIŞMA: COVID-19 semptomlarının başlangıcından 3 hafta sonra ITP gelişen hastaların oranı %20 iken pediatrik olgularda bu oran %7'dir. Sürekli trombositopeninin birkaç ay sürdüğü olgular görülmüştür. ALL idame tedavisi sırasında görülen trombositopeni kemoterapiye ikincil kemik iliği baskılanması veya hastalığın relapsı sonucu gelişebilir. Hastamızda ALL relapsı ve diğer etyolojiler dışlanarak COVID-19 ilişkili immün trombositopeni tanısı almıştır. COVID-19 hastalığının artarak görülmeye devam ettiği günümüzde, ITP düşünülen hastalarda aktif viral etkenler araştırılırken geçirilmiş COVID-19 enfeksiyonunun da akılda tutulması gereklidir.

PB5 GASTROENTEROLOJİ

Terminal İleit Kliniği ile Başvuran Olgu: Henoch-Schönlein Purpurası

¹Nur Özcan, ²Zeliha Demirtaş, ³Okan Akacı

¹Bursa Dörtçelik Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bursa

²Bursa Dörtçelik Çocuk Hastalıkları Hastanesi, Çocuk Gastroenteroloji Bilim Dalı, Bursa

³Sağlık Bakanlığı Üniversitesi Bursa Yüksek İhtisas Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nefroloji Bilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Henoch-Schönlein purpurası (HSP), çocukluk çağında görülen en sık sistemik vaskülitir. Tanısında özellikle alt ekstremitelerde görülen palpabl purpura patognomiktir ve sıklıkla ilk bulgudur. HSP enflamatuvar bağırsak hastalığını veya enfeksiyöz gastroenteriti taklit edebilen bir vaskülitir. Bu olgumuzda, akut başlayan karın ağrısı, safralı kusma, melena ile başvuran, purpurik döküntüleri geç ortaya çıkan HSP tanısına dikkat çekmeyi amaçladık.

OLGU: On altı yaş kız olgu, başvurudan 10 gün önce boğaz ağrısı ve boyun şişliği şikayeti olmuş. Yapılan boyun ultrasonografisinde (USG) submandibuler 35x13 mm boyutunda reaktif lenfadenopati (LAP) izlenmiş olup ileri tetkik için poliklinik randevusu önerilmiş. Hasta son 3 gündür olan şiddetli karın ağrısı, safralı kusma, melena yakınmaları ile gittikleri dış merkezde yapılan batın USG'de terminal ileit (appendektomili hasta) saptanması üzerine intravenöz (iv) antibiyoterapi düzenlenmesi için kliniğimize yönlendirilmiş. Özgeçmişinde; üç yaşından beri olan 3-4 gün süren ateş ve karın ağrısı ataklarının olduğu, teyzesinin de sürekli kanında enfeksiyon olduğu ancak etiyolojisi bilinmediği belirtildi. Başvuruda genel durumu düşkün, zayıf görünümde, T.A:100/70 mm/Hg, servikal bölgede en büyüğü 3 cm boyutlarında multipl LAP, batında yaygın defansı mevcuttu. Kliniğe yatırıldı, oral beslenmesi kesildi. Enteritine yönelik iv antibiyoterapileri başlandı. Laboratuvar incelemesinde; CRP: 26 mg/L, WBC:18.180, üre, kreatinin değerleri normal, ESH: 12 mm/saat, serum amiloid-A:118, prokalsitonin: negatif, C3:1 g/L, C4:0,14 g/L, ANA:(-), anti ds DNA:(-), viral belirteçlerde özellik saptanmamış olup gaita tetkikinde bol eritrosit ve lökosit dışında bulgu gözlenmedi. Tüm abdominal USG'de: batın içi 9 cm kalınlığında serbest sıvı ve bağırsak anslarında ödem saptandı. İzlemede karın ağrısı şiddetlenen hastanın batın tomografisinde infalamatuvar bağırsak hastalığı lehine bulgular raporlandı. İzlemede her iki göz kapağında ödem gelişti, pretibial ödemi yoktu. Tedavinin 5. gününde hastanın ayak bileklerinde ve sırtında purpurik, basmakla solmayan döküntüleri gelişti. Hastamıza 2 mg/kg iv metilprednizolon başlandı. Tedavinin 1. gününde GİS semptomları tamamen geriledi. Yatışının 8. gününde 2+ proteinürisi ortaya çıkan olgunun 24 saatlik idrarda proteini 1238 mg idi. HSP nefriti açısından takibine devam edilmek üzere 10. günde taburcu edildi.

SONUÇ VE TARTIŞMA: HSP sıklıkla üst solunum yolu enfeksiyonunu izleyen bir kaç hafta sonra ekstremitelerin distaline lokalize purpurik döküntüler ile başlangıç gösterir. Döküntüler tipik olduğu için tanısı oldukça kolaydır ancak hastamızda olduğu gibi akut GİS bulgularıyla prezente olabilmektedir. Akut başlayan GİS semptomları olup tedaviye rağmen semptomları gerilemeyen olgularda HSP vaskülit mutlakla akla getirilmelidir.

Anormal Solunum Paterni Görülen Nadir Bir Sendrom

¹Nuran Belder, ²Ahmet Saki Oğuz, ²Fatih Mehmet Kışlal, ³Dilek Sarıcı

¹Safranbolu Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, Karabük

²Keçiören Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, Ankara

³Keçiören Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, Ankara

GİRİŞ: Joubert Sendromu(JS), serebellar vermis agenezisi ya da hipoplazisi ile birlikte farklı klinik özellikler içeren otozomal resesif geçişli genetik bir sendromdur. Ataksi, hipotoni, kognitif fonksiyon bozukluğu gibi nörolojik bulgular eşlik ettiği gibi epizodik apne-hiperpne ataklarıyla gidebilen anormal solunum paterni, kistik böbrek hastalığı, hepatik fibrozis, polidaktili ve çeşitli oftalmolojik patolojiler görülebilmektedir. Burada pnömoni ön tanısıyla Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi'ne yatırılan ve JS tanısı alan bir olgu anlatılmıştır.

OLGU: Öksürük, hırıltı, nefes almada zorluk şikayetleri ile gelen 40 günlük (düzeltilmiş 15 günlük) yabancı uyruklu kız hasta pnömoni tanısı ile yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Hastanın tercüman eşliğinde alınan öyküsünde 16 yaşında annenin ilk gebeliğinden 36 hafta 3000 gram sezaryen ile doğduğu, ek bilinen hastalığı olmadığı, anne ile baba arasında yakın akrabalık olduğu öğrenildi. Doğduğundan beri hızlı nefes alıp verdiği öğrenilen hastanın son 3-4 gündür öksürük ve hırıltı şikayetleri mevcuttu. Genel durumu orta, bilinci açık, hipoaktif olan hastanın fizik muayenesinde sağ gözde pitozis, bilateral ronküs, takipne, retraksiyon mevcut olup diğer sistem muayeneleri doğaldı. Hastanın geliş kan gazında PH: 7.37 PCO₂: 38 HCO₃: 21.6 mmol/L idi. Laboratuvar incelemeleri normal sınırlardaydı. Hastanın akciğer grafisinde yaygın retiküler görünüm mevcuttu. Hastaya medikal tedavi yanında solunum desteği olarak yüksek akımlı nazal kanülle oksijen tedavisi uygulandı. Takibinde apne-hiperpne atakları olduğu görüldü. Hastanın yatışının 4.günüden itibaren oksijen ihtiyacı giderek azaldı. Medikal tedavisi kesildi. Genel durumunda düzelme olduğu, ancak apne-hiperpne ataklarının sıklığı azalmakla birlikte devam ettiği görüldü. Hastanın solunum paterni ve pitozisi göz önüne alınarak Joubert Sendromu olabileceği düşünüldü. Kranial MR görüntülemesi yapıldı. Serebellar vermis aplastik görünümde, 4. ventrikül geniş olarak izlendi. Serebellar pedinküllerde Joubert Sendromu için tipik molar diş görünümü mevcut bulundu. Eşlik eden ek anomali açısından yapılan abdomen ultrasonografi ve ekokardiyografi normal bulundu. Joubert Sendromu'nda epilepsi sıklığı popülasyona göre daha fazla olduğu için EEG çekildi ve normal olarak yorumlandı. Aileye bilgi verildi. Genetik tetkiklerinin yapılması için yönlendirildi.

SONUÇ: Bir hastada anormal solunum paterni olması sadece akciğer hastalıkları ile ilgili olmayabilir. Doğumdan beri olan apne-hiperpne atakları olan, özellikle ek anomalisi olan hastaların bazı sendromlarla ilgili olabileceği düşünülmelidir; Joubert Sendromu da bunlardan biridir. Hastaya bütüncül yaklaşım her zaman önemlidir.

Intrauterin Testis Torsiyonu: Olgu Sunumu

¹Hakan Onur, ²Murat Kemal Çiğdem, ¹Müsemma Karabel

¹Özel Memorial Diyarbakır Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği

²Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Bilim Dalı

GİRİŞ: Neonatal testis torsiyonu (NTT) sıklığı 6.1/100000 olup, İntrauterin torsiyon ise oldukça nadirdir. Ancak NTT'li olgularda tanı ile operasyon arasında geçen zaman testisin kurtulması açısından hayati derecede önemlidir.

OLGU: Sezaryenle 38 haftalık sorunsuz doğan bebeğin öyküsünde maternal hipertansiyon dışında özellik yoktu. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı 3070 g, boyu 49 cm, baş çevresi 34,2 cm olup vücut ısısı 36 °C idi. Bilateral skrotumları büyüktü ve sol skrotumda hidroseli vardı. Sol testis 8x 8 mm boyutlarında idi. Sağ skrotum cildi normalden koyuydu ve sert bir kitle ele geliyordu. Sağ testis karşı taraf testise göre daha sert ve daha yukarı yerleşmişti. Paratestiküler yapılar tam ayırt edilemiyordu. Diğer fizik muayene bulguları doğaldı. Laboratuvar incelemesinde tam kan sayımı, kan şekeri, kan gazı, karaciğer ve böbrek işlevleri normaldi. Skrotal Doppler ultrasonografide her iki testisin skrotum içinde olduğu; sağ testis 9x14 mm, sol testis 7x10 mm idi. Sağ testis parankim ekosu azalmış heterojen görünümdeydi, merkezinde anekoik kistik boşluk görüldü. Sağ testiste kanlanma yoktu. Torsiyon tanısıyla yaşamın dördüncü saatinde opere edildi, sağ spermatik kordun üç tam tur yaptığı belirlendi. Torsiyon düzeltilip testis ılık serum fizyolojikli gazlı bezle sarılarak yirmi beş dakika beklenildi ancak testis kanlanmasının düzelmediği görüldü. Testis kapsülünün içerisinden hematoma ve nekrotik doku boşaltıldı ve orşiektomi, karşı taraf testisine de fiksasyon uygulandı. Ameliyat sonrası komplikasyon izlenmeyen hasta ameliyat sonrası ikinci gün taburcu edildi.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Testisin kurtulma şansı olduğundan, yenidoğanda skrotal kitlelerin ayırıcı tanısında testis torsiyonu akılda tutulmalı ve genital organ muayenesi dikkatle ve ertelenmeden yapılmalıdır. Anesteziye bağlı genel riskler olabilsede torsiyon vakalarının genellikle sağlıklı, term ve normal kilolu bebeklerde olması riskleri azaltır. Ayrıca torsiyon sonrası tek testis kalan çocuklarda ileriki yaşlarda soliter testis de hasar olup olmadığını ortaya koyan çalışmalara ihtiyaç vardır.

PB8 GASTROENTEROLOJİ

Jeneralize Lenfanjiomatozisli İki Olgu

²İsmail Erokutan, ²Nil Kaptan, ²Enes Turan, ¹Fevzi Aydoğdu, ²Taner Özgür, ²Tanju Özkan

¹Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları AD

²Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenterolojisi BD

GİRİŞ: Jeneralize Lenfanjiomatozis; parankimal organlar, kemikler ve yumuşak dokuyu kapsayan lenf kanallarının diffüz proliferasyonu ile karakterize nadir görülen konjenital bir bozukluktur. Hastalığın prognozu iyi huylu durumdan ölümcül hale kadar çeşitli şekillerde rapor edilmiştir.

OLGULAR: On üç ve 17 yaş 2 erkek olgu; batında şişlik yakınmalarıyla başvurup, yapılan ileri tetkiklerinde hastalara Jeneralize Lenfanjiomatozis tanısı konuldu ve öncelikle medikal tedaviler denendi (albümin, propranolol, octreotide, interferon, steroid ve İVİG) . On üç yaşındaki hasta, uzun süren medikal tedavilerden sonra en son başlanan mTOR inhibitörü Sirolimus tedavisine yanıt verdi, halen takip ve tedavisi devam etmektedir. On yedi yaşındaki diğer olgu da yine uzun süren medikal tedavi sonrası yanıt alınamayınca laparoskopik cerrahi uygulandı ve operasyon esnasında mezenterde lenfanjiomlar görüldü ve eksize edildi. Sonrasında 1 yıl kadar asemptomatik olarak takip edilen olgunun yakınmaları tekrarlayınca cerrahi olarak sisterna şili ligasyonu uygulandı. Operasyon sonrası kliniğinde düzelme olmaması üzerine hastaya sirolimus başlandı. Olgu halen bu tedavinin başında olup, hastanın toraks ve batin kateterlerinden gelen şilöz sıvı miktarında azalma görüldü.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Jeneralize Lenfanjiomatozis’de tedavi çoğunlukla palyatiftir ve hastalığın ilerlemesini yavaşlatmayı veya şilöz sıvı birikimiyle ilişkili semptomları hafifletmeyi amaçlamaktadır. Yakın zamanda, bazı vaka raporları yeni doğanlarda bile Sirolimus ile başarılı bir tedavi olduğunu göstermiştir. mTOR inhibitörleri geçerli bir tedavi seçeneğini temsil edebilirken, bu ajanların yönetim stratejilerimiz için gerçek etkinliğini incelemek için klinik araştırmalara ihtiyaç vardır.

PB9 KARDİYOLOJİ

Göğüs Ağrısının Nadir Bir Nedeni: Kardiyak Kitle

¹Serkan Toker, ²Tuğberk Akça, ²Abdüsselam Genç, ²Hasan Türkmen, ²Fahrettin Uysal, ²Özlem Mehtap Bostan, ²Ergün Çil

¹Bursa Uludağ Üniversitesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

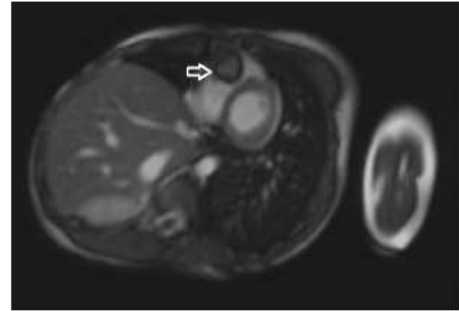
²Bursa Uludağ Üniversitesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı

GİRİŞ: Çocukluk çağında göğüs ağrısının sadece %5'i kardiyak kökenlidir. Kardiyak nedenler arasında ise kardiyak kitleler oldukça nadirdir. Olgumuz; göğüs ağrısı şikayetiyle başvuran hastalarda kardiyak kitle olabileceğine dikkat çekmek amacıyla sunulmuştur.

OLGU: 10 yaşında kız çocuk, 6 aydır devam eden batıcı vasıfta göğüs ağrısı yakınması ile başvurdu. Özgeçmiş ve soygeçmişte özellik yoktu. Fizik muayenesinde vücut ağırlığı: 34.5kg (50-97 p), Boy: 144 cm(50-97p), her iki el 5. parmaklarda klinodaktili ve sol bacakta bir adet hipopigmente makül haricinde patoloji yoktu. Laboratuvar tetkikleri normal sınırlardaydı. Elektrokardiyografisi normal sinüs ritminde, inkomplet sağ dal bloğu olarak değerlendirildi. Ekokardiyografik incelemede; sağ ventrikül içerisinde inlet ve outlet kısımları kapatmayan, sağ ventrikül serbest duvar kaynaklı 25x30 mm çaplı yuvarlak, hareketli kitle saptandı. (Resim 1). Kardiyak MR'de sağ ventrikül boşluğunda lateral duvara yakın komşulukta yerleşmiş 2 x 2,2 cm boyutunda tüm sekanslarda miyokart ile izointens izlenen kitle lezyon görüldü ve ön planda rabdomyom düşünüldü (Resim 2). Tüberoskleroz açısından araştırıldı ve elektif şartlarda cerrahi müdahale planlandı.



Resim 1: Olguya ait Ekokardiyografi



Resim 2: Olguya ait Kardiyak MRG

TARTIŞMA VE SONUÇ: Çocuklarda göğüs ağrısının en sık nedeni idiyopatikdir. Koroner arter vazospazmı, anormal çıkışlı koroner arter, hipertrofik kardiyomiyopati, aort stenozu, perikardit ve miyokardit göğüs ağrısına neden olabilen kardiyak patolojilerdir. Kardiyak tümörler ise oldukça nadir olarak göğüs ağrısı yakınması ile bulgu vermektedir. Çocukluk çağında kardiyak tümörlerin prevalansı 0,0017-0,28'dir. Rabdomyomlar çocuklukta en sık görülen kalp tümörüdür ve genellikle ventriküllerin içinde bulunurlar ancak atriyumlardan da kaynaklanabilirler. Çocuklarda asemptomatik olabilir veya üfürüm, aritmi, kalp yetmezliği, ani ölüm gibi semptomlarla kendini gösterebilir. Klinik, hastanın yaşına, kardiyak tümörün boyutuna ve yerleşim yerine bağlıdır. Olgumuz 10 yaşına kadar asemptomatik olup son 6 aydır göğüs ağrısı şikayeti mevcut idi. Kardiyak rabdomyomlar ve tüberoskleroz birlikteliği özellikle aile öyküsü ve çok sayıda kardiyak rabdomyom varlığında önemlidir. Ancak olgumuzda olduğu gibi soliter rabdomyom ile tüberoskleroz ilişkisi net değildir. Fetal gelişen rabdomyomlar genellikle spontan regrese olan tümörlerdir. Cerrahi rezeksiyon, hayatı tehdit eden darlık oluşturmaması veya kontrol altına alınamayan aritmi varlığında gereklidir. Everolimus ise cerrahi rezeksiyon için uygun olmayan rabdomyomların boyutlarında küçülme

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

sağlayan ve mTOR inhibitörü antineoplastik bir ilaçtır. Sonuç olarak; çocukluk çağında göğüs ağrısının kardiyak kökenli olma olasılığı oldukça düşüktür ancak beklenmedik hayati risklere neden olabileceğinden dolayı ayırıcı tanıda kardiyak kitleler unutulmamalıdır.

Karaciğer Nakli Sonrası Posttransplant Lenfoproliferatif Hastalık Gelişen Bir Olgu

¹Fatma Aslan, ¹Gökalp Rüstem Aksoy, ¹Melek Erdem, ¹Betül Berrin Sevinir, ²Taner Özgür, ³Hülya Öztürk Nazlıoğlu, ²Tanju Münevver Özkan

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

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

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji BD. BURSA

GİRİŞ: Posttransplant lenfoproliferatif hastalık (PTLH) solid organ yada hematopoetik kök hücre nakli sonrası immünsupresyon zemininde gelişen lenfoid ve/veya plazmasitik proliferasyon olarak tanımlanır. Olguların % 85'i B hücre kaynaklıdır, B hücre kaynaklı olanların da % 80 'inden fazlasının Epstein Barr Virus (EBV) ile ilişkili olduğu görülmektedir. PTLH'da immünsupresyon ve EBV en önemli risk faktörüdür.

OLGU: 4 yaş 11 aylık erkek olgu miadında G1P1Y1 3450 gr doğmuş. Uzun süreli sarılık nedeniyle tetkik edilip progresif familial intrahepatik kolestaz 2 tanısı almış ve 7 aylıkken dış merkezde babadan karaciğer nakli yapılmış. Nakil sonrası takrolimus ve evorilimus kullanan olgu 15 aylıkken EBV ilişkili posttransplant lenfoproliferatif hastalık tanısıyla dış merkezde 8 kür rituksimab tedavisi almış. 3 haftadır olan yüksek ateş, halsizlik, iştahsızlık, kilo kaybı şikayeti olan hastanın EBV 7 milyon kopya üzeri saptanmış. Yapılan batın görüntülemesinde karaciğer lojunda kitle saptanan olgunun biyopsi sonucunda yüksek dereceli B hücreli lenfoma saptandı. Hastaya 4 kür rituksimab ve tedavi dozunda asiklovir verildi. Kontrol tetkiklerinde EBV 19385 kopyaya gerileyen ancak kitle sebat eden olguya rituksimab + düşük doz kemoterapi (siklofosfamid, doksurubisin, vinkristin, prednizolon) başlandı. Hastanın 1. kür sonrası görüntülemelerde kitle imajı görülmedi. Hastanın tetkik ve tedavisi halen devam etmektedir.

SONUÇ: İmmünsupresif tedavi alan nakil yapılmış hastalarda nedeni bilinmeyen ateş varlığında ayrıntılı anamnez ve fizik muayene ile EBV ilişkili posttransplant lenfoproliferatif hastalık açısından değerlendirme gerekmektedir. Ayrıca hiçbir semptomu olmasa dahi nakil olmuş, immünsupresif tedavi alan olgular belirli aralıklarla EBV açısından taramalıdır

Nadir Bir Birliktelik; Uzun QT Sendromu ve Wolf Parkinson White Sendromu

¹Beğüm Özgürbüz, ¹Hasan Türkmen, ¹Tuğberk Akça, ¹Abdüsselam Genç, ¹Özlem Mehtap Bostan, ¹Fahrettin Uysal

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

GİRİŞ: Wolff-Parkinson-White (WPW) sendromu elektrokardiyografide(EKG) kısa PR aralığı ve delta dalgasının görüldüğü, paroksizmal supraventriküler taşikardilere neden olabilecek, seyrek olarak ani ölümün görülebildiği bir sendromdur. Uzun QT sendromu (PQTS), hem kalıtsal hem de kazanılmış olabilen EKG'de QT aralığının anormal bir uzamasından oluşur. Bu yazıda, son 5 yıldır bayılma atakları olan 16 yaşında bir kız hasta sunuldu.

OLGU: 16 yaşında kız hastanın son 2 haftadır 3 kez olan, öncesinde çarpıntısının eşlik ettiği 1-2 dk süren bayılma şikayeti mevcut idi. Bayılması efor ve stresle ilişkiliydi. Bayılma sırasında şuurunun kapalı ve tüm vücutta tonik tarzda kasılması olduğu öğrenildi. Hastanın özgeçmişinde ve ailesinde kardiyak açıdan bir öykü yoktu. Anne ve baba akraba değildi. Fizik muayenesinde özellik yoktu. Elektrokardiyografisinde patolojik olarak kısa PR ve delta dalgası mevcut idi. Kalp hızı 78/dk, QTc süresi 610 ms, JTc süresi ise 438 ms olarak ölçüldü. Genetik aritmi paneli gönderildi. Bu bulgularla WPW sendromu ve uzun QT sendromu birlikteliği düşünüldü. 24 saatlik ritim holter monitörizasyonu yapılarak yoğun bakım ünitesine yatırıldı. İntravenöz MgSO₄ tedavisine ek olarak QTc değerleri çok uzun olduğu için propranolol eklendi. İzlemde hastanın Torsade de Pointes (TdP) ritmi ortaya çıktı. Şuur kaybı ile tonik kasılmanın olduğu kısa süreli senkop atakları oldu. Çekilen ekg'de QTc değerleri 710 ms olduğu için propranolol tedavisi kesildi. Hastaya ertesi gün genel anestezi altında elektrofizyolojik çalışma yapıldı. Hastada aksesuar yol sol posteroinferior yerleşimli idi. Aksesuar yola 3D elektromanyetik sensörlü haritalama (CARTO®) ile irrigasyonlu RF ablasyonu uygulandı ve ablasyonun 2.sn'sinde aksesuar yolun kaybolduğu görüldü. İzlemde ventrikül kaynaklı TdP gelişti. Defibrilasyon sonucu sinüs ritmine döndürüldü. Operasyon sonrası yoğun bakım ünitesinde izlenen hastanın QTc değerleri propranolol tedavisi ile uzadığı için tedavisine meksiletin eklendi. Meksiletin 2 doz verildikten sonra EKG'de QTc değeri 492 ms'ye geriledi. İzlemde MgSO₄ tedavisi kademeli olarak azaltılarak kesildi. Olgu meksiletin tedavisi ile sinüs ritminde taburcu edildi. Hastamızda çalışılan genetik aritmi panelinde KCNQ1 (patojenik) ve SCN5A (anlamı bilinmeyen varyant) mutasyonları görüldü ve sonuç olarak uzun QT sendromu tip 1 tanısı konuldu.

SONUÇ: Hastamızda meksiletine yanıtın olması, uzun QT değerlerinin daha çok konjenital uzun QT sendromu ilişkili olabileceğini düşündürmüştür. Aynı zamanda elektrofizyolojik çalışma da ventriküler programlı uyarılarla TdP ritminin indüklenmesi, bu hastamızdaki senkopun WPW ilişkili olmadığını düşündürmüştür. Semptomatik veya asemptomatik olan ve yüzey EKG'de delta dalgası saptanan tüm WPW sendromlu hastalar elektrofizyolojik olarak değerlendirilerek risk faktörleri yönünden araştırılmalıdır.

PB12 KARDİYOLOJİ

Kardiyovasküler Morbidite ve Mortalite Öngördürücüsü Olarak Gözden Kaçan Klinik Antite: Ortostatik Hipertansiyon

¹*İrfan Öz*, ²*Tuğberk Akça*, ²*Abdüsselam Genç*, ²*Hasan Türkmen*, ³*Erdal Eren*, ²*Özlem Mehtap Bostan*, ²*Fahrettin Uysal*

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

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

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

Gün içerisinde değişen birçok fiziksel ve psikolojik faktörün etkisiyle kan basıncında küçük dalgalanmaların meydana geldiği uzun yıllardır bilinmektedir. Bu dalgalanmalarda önemli olan faktörlerden biri de vücut pozisyonudur. Yatar pozisyonundan dik duruş pozisyonuna geçildiğinde alt ekstremitte venöz sistemde yerçekiminin etkisiyle venöz göllenme sonucu ve artan hidrostatik basıncın etkisiyle intravasküler bölmeden interstisyel alana geçiş sonucunda kan basıncında özellikle sistolik komponentte düşüş beklenir. Buna yanıt olarak karotid arterde bulunan baroreseptör aktivasyonu sonucu sempatik sistem aktivitesinde artış, parasempatik sistemde inhibisyon ve daha az katkısı olmakla birlikte nörohumoral mekanizmalar ile kan basıncı normal aralığına gelmesi sağlanır. Bu mekanizmanın bozulması sonucunda kan basıncında pozisyonla ilişkili anormal sapmalar görülür. Bunlar daha sıklıkla görülen ortostatik hipotansiyon ve daha az sıklıkla görülen ve genellikle atlanan ortostatik hipertansiyondur. Ortostatik hipertansiyon, ayakta durma esnasında oturur pozisyona göre sistolik kan basıncında 20 mmHg'dan fazla artış olması olarak tanımlanır. Eşlik eden diyastolik kan basıncı değişikliği yoktur. Etiyolojisi net olarak aydınlatılamamış olmakla birlikte tip 2 diyabetes mellitus, esansiyel hipertansiyon ve otonomik disfonksiyonlar başta olmak üzere pek çok hastalık seyrinde görülme sıklığı artmış olarak saptanmıştır. Aynı zamanda ortostatik hipertansiyon saptanan çocuklar, gelecekte gelişebilecek olan kardiyovasküler hastalıklar açısından normal popülasyona göre artmış risk altındadır. Bu çocukların saptanması ve hastalığın patogenezinin aydınlatılması gelecekteki morbiditelerin önlenmesi açısından çok önemlidir. Sıklıkla gözden kaçan bu klinik antitenin önemini vurgulamak amacıyla sunduğumuz olguda insülin direnci ve obezite nedeniyle takip edilmekte olan 12 yaşındaki erkek hastanın senkop nedeniyle yapılan ileri tetkikler sonucu tanı konan ortostatik hipertansiyon vakası anlatılmaktadır.

Çocukluk Çağında Vertigonun Nadir Görülen Bir Sebebi: Serebellopontin Köşe Tümörü.

¹Ciğdem Kaplan, ²Müjgan Arslan

¹Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Isparta.

²Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Nörolojisi, Isparta .

GİRİŞ: Vertigo, çocukluk çağında nadir olarak karşılaşılan bir durumdur. Hem santral hem de periferik nedenler çocuklarda vertigoya neden olabilmektedir. Çocukların yakınmalarını yeterince anlatamaması ve doktorların hastalıkla ilgili objektif bulguları saptamasındaki güçlükler nedeniyle, çocukluk çağında baş dönmesi ile ilgili muayene ve incelemelerde zorluklar görülmektedir. Baş dönmesi etiyolojisi, çoğu zaman sadece anamnez ve fizik muayene ile belirlenebilmektedir. Baş dönmesi yakınması olan hastalarda görüntülemenin katkısı kısıtlı olsa da, akut nörolojik bulgusu olan hastalarda santral sebepleri değerlendirmek için mutlaka nörogörüntüleme yapılmalıdır. Baş dönmesi yakınması ile başvurup serebellopontin köşe tümörü tanısı alan hastamızı sunmak istedik.

OLGU: 8 yaşında erkek hasta baş dönmesi yakınması ile polikliniğe başvurdu. Hasta ve ailesinden alınan öyküde baş dönmesinin on gün önce aniden başladığı, baş hareketleriyle ortaya çıktığı ve kısa süreli olduğu öğrenildi. Baş dönmesine bulantı ve dengesizlik de eşlik ediyordu. Daha önce benzeri atak olmadığı öğrenildi. Başvurudan dört gün önce yakınmaları artmış, kusma eklenmiş, baş hareketleri uykudan uyandırır hale gelmişti. Öz ve soy geçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenede; Romberg testi pozitif, sağda gözde laterale bakış kısıtlılığı mevcuttu. Sırt üstü yatamıyor ve başını sağ tarafa eğerek uyuyordu. Ataksik yürüyüş mevcuttu. Ani baş hareketleri baş dönmesini tetikliyordu. Nistagmus yoktu. Kulak bakışı normaldi. Rutin tetkiklerinde özellik yoktu. Odyometrik değerlendirilmedi; sağ kulakta 2000 ve 4000 Hz de işitme kaybı saptandı. Kraniyal magnetik rezonans görüntüleme; ponstan bulbusa uzanan, sağda daha belirgin olarak serebellar pedinküle uzanım gösteren, ekspansil natürlü, 4.ventrikülü oblitere eden, sağda daha belirgin olarak 5-6-7-8. sinirleri etkileyen, internal akustik kanal düzeyinde basıya sebep olan, kistik-nekrotik komponentleri bulunan, kontrast tutan, malign natürlü, sınırları seçilen, pontin gliom ile uyumlu lezyon saptandı.

TARTIŞMA-SONUÇ: Nörolojik bulguların eşlik ettiği vertigo ataklarında hastalar santral sebepler açısından değerlendirilmeli, akut gelişen işitme kaybı da eşlik ediyorsa, serebellopontin köşe tümörleri mutlaka ayırıcı tanıda yer almalıdır. Bu hastalara mutlaka nörogörüntüleme yapılmalıdır.

KKK Aşısı Sonrasında Gelişen Artrit: Nadir Bir Komplikasyon

¹Kübra Boztepe, ²Müjgan Arslan

¹Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Isparta.

²Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Nörolojisi, Isparta

GİRİŞ: Kızamık-Kabakulak-Kızamıkçık (KKK) aşısı 12. ay ve ilköğretim birinci sınıfta olmak üzere iki doz şeklinde uygulanan canlı bir aşıdır. KKK aşısı istenmeyen etkiler açısından oldukça güvenilirdir olsa da, nadiren selim seyirli ve geçici olan ateş, kızamık benzeri döküntü, öksürük, artralji, artrit, myalji, iştahsızlık, trombositopeni, hipersensitivite reaksiyonları, parotit, aseptik menenjit ve huzursuzluk gibi istenmeyen etkiler bildirilmiştir. Bununla birlikte doğal enfeksiyonla karşılaştırıldığında, aşı sonrası gelişen bu tablolar çok daha az oranda görülmekte ve hafif seyretmektedir. Bu yazıda, KKK aşısı uygulamasından iki ay sonra gelişen artrit olgusu sunuldu.

OLGU: Öncesinde sağlıklı olan ve eşlik eden herhangi bir hastalığı olmayan 14 aylık erkek hasta yürüyememe yakınması ile başvurdu. Yakınması başvurudan bir hafta önce başlamıştı. Ateş, döküntü, eklem kızarıklığı, eklem şişliği görülmemişti. Öz ve soy geçmişinde özellik yoktu. Noromotor gelişimi normaldi. Yakın zamanda geçirilen enfeksiyon-travma öyküsü yoktu. İki ay önce 1 yaş aşıları yapılmıştı. Fizik muayenede; kalça eklemi muayenesi sırasında huzursuzluğu artıyordu, kalça fleksör postürde olacak şekilde yatmayı tercih ediyordu. Eklemde kızarıklık, şişlik yoktu. Laboratuvar incelemesinde; CRP: 5.14 mg/L (0-5), prokalsitonin: 0.06ng/ml (<0.5), Sedim:30 mm/h, diğer laboratuvar parametreleri normal sınırlardaydı. Rubella IgM: 2.85 COI(<0.8), Rubella IgG: 42.71 IU/ml(<10) değerleriyle pozitif saptandı. Sitomegalovirus, Epstein-Barr virusu, Mycoplasma pneumonia, Prvovirüs B-19, Toxoplasma gondii, Kızamık, Salmonella, Brusella, HSV-1 ve HSV-2 IgM incelemeleri negatif olarak sonuçlandı. Kalça MRG'de bilateral kalça eklem sıvısında artış saptandı ve enfektif sıvı kolleksiyonunu düşündüren ılımlı periferik kontrastlanma görüldü. Hastaya yedi gün süreyle nonsteroid antiinflamatuvar ilaç tedavisi verildi. On beş gün sonra bakılan Rubella IgM: 2.11 COI, Rubella IgG: 49.13 IU/ml saptandı. Bir ay sonra yapılan kontrol muayenesinde hastamız tamamen sağlıklı olarak değerlendirildi.

TARTIŞMA-SONUÇ: KKK aşısı sonrasında nadiren istenmeyen etkiler görülebilir. KKK aşısı sonrasında eklem semptomu, genellikle 10-28 gün sonra ortaya çıkmaktadır. Bulgular görüldüğünde genelde Rubella IgM ve IgG antikorlarının her ikisi de pozitif saptanmaktadır. Semptomlar başladıktan 8-21 gün sonra IgM en yüksek seviyeye ulaşır, bu nedenle IgM'nin pozitif saptanması enfeksiyonu gösterir. Aşılama ile semptomların ortaya çıkış zamanı arasında uzun bir süre geçtiği için, aşı yan etkisi hatırlanmayabilir. Aşılama programı devam eden küçük çocuklarda, artrit düşündürecek bulgular geliştiğinde, kızamıkçık aşısı ile ilişkili yan etkilerin hatırlanması gerektiğini vurgulamak istedik.

PB15 ENFEKSİYON HASTALIKLARI

Hiper IgM Sendromlu Bir Hastada Asemptomatik SARS-CoV-2 Enfeksiyonu

¹Hacer Efnan Melek Arsoy, ²Öner Özdemir

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

²Sakarya Eğitim Araştırma Hastanesi, Çocuk Alerji BD

GİRİŞ: Dünyayı etkisi altına alan SARS-CoV-2 pandemi döneminde birçok kronik hastalık açısından COVID-19'un seyri hakkında bilinmezler mevcuttur. Bu vaka ile primer immun yetmezliklerden hiper IgM sendromunda (HIGM) COVID-19'un seyri hakkında bilgi vermeyi amaçladık.

OLGU: Zamanında C/S ile doğan, anne baba arasında akrabalık bağı olan erkek hasta ilk 6 ayından sonra sık sık ateşlenme, ağız içinde moniliyazis, üriner sistem enfeksiyonu, tekrarlayan inhaler bronkodilatör tedavi öyküsü bulunmaktaydı. Hastanın tetkiklerinde IgM düzeyi artmış diğer immunglobulin düzeyleri ise azalmış; Anti-A, anti-B, anti-D titrajı 1/128 olarak ölçüldü. Kompleman düzeyleri ve flowsitometri çalışması normaldi. Toraks BT, EBV ve CMV antijen testleri negatif saptandı. CD40 ve CD40L (CD154) ölçümünde CD40L %0,43 ile düşük saptanması nedeniyle HIGM tip1 tanısı ile takibe alınan hastaya intravenöz immunglobulin ve trimetoprim-sülfometaksazol başlandı. Romatizmal şikayetleri olan annesinde de HIGM saptandı. 12 yaşında olan, yaklaşık 5 yıldır subkutan immunglobulin (10 günde bir 5 gr) kullanan hasta, yakınlarında COVID-19 saptanması üzerine yapılan nazofaringeal sürüntü testinde SARS-CoV-2 PCR (+) görüldü.

SONUÇ: Hastada ateş, öksürük, halsizlik, burun akıntısı, tat koku kaybı gibi bulguların olmaması nedeniyle evde takibi, semptomatik olması halinde hastaneye başvurusu gerektiği anlatılarak evde izolasyonda olacak şekilde planlandı. Hasta asemptomatik olarak hastalık sürecini tamamladı, rutin subcutan immunglobulin tedavisi dışında ek bir tedavi almadı.

TARTIŞMA: HIGM, primer immun yetmezlikler içinde B lenfosit antikor bozuklukları başlığı altında değerlendirilmektedir. Serum IgM artarken, IgG-A-E azalmıştır. CD40L'yi kodlayan gende meydana gelen mutasyonlar nedeniyle yardımcı T hücreleri ile B lenfositler arasındaki haberleşme bozulur. B lenfositler class switch rekombinasyonu yapamaz ve sadece IgM salgırlar. CD40 mutasyonuna bağlı olarak ortaya çıkan ve klinik olarak CD40L mutasyonuna bağlı HIGM1 den ayrılamayan otozomal resesif geçişli HIGM' de ise defektif B lenfositler vardır ve izotip değişimi yapamazlar. Diğer bir çok üst solunum yolu enfeksiyonu etkenlerinde olduğu gibi, Sars-Cov-2 diğer komorbid hastalıklarda olduğu gibi primer immun yetmezlik tanısı ile takip edilen hastalarda da önemli bir morbidite ve mortalite nedeni olarak görülmektedir. Çocuk hastalarda daha hafif seyrettiği bilinmekle birlikte; immun yetmezliğin şiddeti ve eşlik eden diğer komorbid durumlarda daha ağır seyrettiği bildirilmektedir. Vakamız hiper IgM sendromu tanılı olup SARS-CoV-2 PCR testi pozitif saptanmış ve süreci asemptomatik olarak tamamlamıştır.

Non-Ketotik Hiperglisemi ile İlişkili Nöbet

¹Yasin Yilmazer, ²Müjgan Arslan

¹Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Isparta.

²Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Nörolojisi, Isparta .

GİRİŞ: Glukozun beyin fonksiyonlarında kritik bir rolü var, çünkü glukoz beynin temel enerji kaynağıdır. Hipergliseminin nöbet eşiğini düşürdüğü ile ilgili çalışmalar var. GABA metabolizmasının artması ve GABA düzeyinin azalması sonrasında nöbet eşiğinin düştüğü kabul ediliyor. Epileptik nöbetler, hipoglisemi ve non-ketotik hiperglisemi durumlarında görürken, ketotik hiperglisemide görülmez. Bu durumun ketozisin antikonvülzan etkisine bağlı olduğu düşünülüyor. Nöbetle gelen, nöbet sonrasında kan şekeri yüksekliği olan, izlemde hiperglisemisi devam eden ve diyabetes mellitus (DM) Tip 1 tanısı alan hastamızı sunmak istedik.

OLGU: 3 yaşındaki erkek hasta nöbet geçirme yakınması ile başvurdu. Bir hafta arayla iki kez, afebril dönemde, gözlerde kayma, tüm vücutta kasılma sonrasında gevşeme, tepkisiz kalma şeklinde 3 dakika süren nöbeti olmuştu. Öz ve soy geçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesi normaldi, nöromotor gelişimi yaşı ile uyumlu idi. Nöbet sonrasında bakılan kan şekeri: 287 mg/dl idi. İzlemde kan şekeri yüksekliği devam etti. İdrarda keton yoktu. İdrarda glukoz +3 saptandı. Kan gazında Ph: 7,42, HCO3: 24.8mmol/L. İdrar dansitesi: 1.028 idi. Serum ozmolaritesi: 295mOsm/L saptandı. HbA1C: %9.5 idi. Elektroensefalogramı normal saptandı. İzlemde nöbeti olmadı. Tip 1 DM tanısı aldı, tedavisi düzenlendi.

TARTIŞMA-SONUÇ: Non-ketotik hiperglisemi diabetin nadir bir komplikasyonudur. Hiperglisemi ile ilişkili nöbetlerde, bölgesel kan akımının azalması, inhibitör nörotransmitter olan GABA'nın tükenmesinin patofizyolojide rol oynadığı düşünülüyor. GABA düzeyinin düşmesi ile birlikte nöbet eşiği de düşer. Serebral korteks etkilenmesinde nöbetler, subkortikal yapılar etkilendiğinde diskineziler görülür. Patogenezinde hiperglisemi, serebral iskemi ve GABA'nın tükenmesinin rol oynadığı düşünülen ve kan şekeri regülasyonu ile düzelen klinik tablonun, özellikle DM tanısı olmayan hastalarda, acil servise ilk başvuru nedeni olabileceği hatırlanmalı ve hızla müdahale edilmelidir.

PB17 ROMATOLOJİ

Eklemleri ve Deriyi Tutan Nadir Bir Hastalık: Mikst Konnektif Doku Hastalığı

¹Gökçe Eser, ¹Ali Zeki Bedir, ¹Aslıhan Dağdeviren Ercan, ¹Beste Yüksel Saçlı, ¹Muzaffer Enes Pehlivan, ²Ruhan Düşünsel

¹Yeditepe Üniversitesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

²Yeditepe Üniversitesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı Çocuk Nefroloji Ve Romatoloji Bilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ: Mikst Konnektif Doku Hastalığı (MKDH); Sistemik Lupus Eritematosus (SLE), Sistemik Sklerozis (SSc) ve Polimiyozit'te (PM) görülen klinik özelliklerin kombinasyonu ve anti U1-ribonukleoprotein (U1-RNP) antikorlarının yüksek titrede varlığı ile karakterize sistemik bir konnektif doku hastalığıdır. Nadir görülen bu hastalık (2-3/100 000) kadınlarda erkeklere göre 9-10 kat daha fazla görülür. Overlap sendromundan farklı olarak bu hastalık ne SLE ne skleroderma ne de polimiyozit için yeterli tanı kriterleri taşımaz ve diğer hastalıklardan farklı olarak kendine özgü seyir gösterebilir.

OLGU: Yüzde ve vücutta kızarıklık, eklem yerlerinde ağrı şikayetleri ile Çocuk Romatoloji Polikliniğine başvuran 9 yaşındaki kız hastanın 3 yıl önce yüzde hafif döküntüleri ve eklem ağrıları başlamış. 5-6 aydır bu ağrıların artmasından dolayı merdiven çıkamıyor ve saçlarını tarayamıyormuş. Aile öyküsü sorgulandığında dedede ve babaannede Romatoid Artrit olduğu öğrenildi. Hastanın yapılan fizik muayenesinde göz kapaklarını çevreleyen heliotrop raş, yanaklarda kelebek tarzında yaygın kızarıklık var. Her iki uyluk lateralinde pembe-mor-kahverengi, ciltaltı dokusunda azalma hissi veren döküntü var. Sol gluteal bölge üzerinde 10-12 x 8-10mm ölçülerinde doğuştan olduğu belirtilen pigmentasyonu var. Her iki dirsekte cubitus valgus deformitesi var, dirsekleri tam açamıyor. Bacakları öne uzatıp oturamıyor, çömelip kalkamıyor. Diğer sistem muayeneleri olağan. Yapılan tetkiklerinden hemogramında WBC49600/mm³ (%57 nötrofil, %33 lenfosit, %1 eozinofil, %8,9 monosit), Hb10,7 g/dL, hematokrit % 32,6, trombosit 174000/mm³ tesbit edildi. AST 68 IU/L, ALT 21 IU/L, CK 227U/L LDH 409 u/l ALP 95 U/L ESR 16 mmol/saat C3 94 mg/dl, C4 24mg/dl, Anti RNP/Sm ve ANA pozitif, diğer doku antikor testleri negatif olarak sonuçlandı. Hastanın servise yatışı yapıldı, MKDH tanısıyla prednol 2mg/kg/gün ve hidroksiklorokin 5-6 mg/kg/gün tek dozda(1x150 mg) olacak şekilde başlandı. 9 gün takip ve tedavisi sonrası patolojik bulgularında ve inflamasyon belirteçlerinde gerileme oldu, ayaktan tedavisi düzenlenerek taburcu edildi.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Mikst Konnektif Doku Hastalık tanısı için Sharp Kriterleri ve Kasukawa kriterleri kullanılır. MKDH'nın akut alevlenmesinin önüne geçildikten sonra yakın ve düzenli takibi yapılmalıdır. Pediatrik popülasyonda tek bir hastalıkla tanımlanamayan romatizmal bulguların varlığında Overlap Sendromları ve MKDH düşünülmeli ve ayırıcı tanıda yer verilmelidir.

Covid-19 Enfeksiyonuna Sekonder Gelişen Hemofagositik Lenfhistiyositoz

²Elif Güler Kazancı, ¹Gamze Ayvazoğlu, ¹Hazel Mahmat, ²Bilgen Işık, ³Eren Çağan, ²Betül Orhaner

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bursa Yüksek İhtisas Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bursa Yüksek İhtisas Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Hematoloji Ve Onkoloji Anabilim Dalı

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi Bursa Yüksek İhtisas Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Anabilim Dalı

GİRİŞ: HLH; T hücre ve makrofajların kontrolsüz proliferasyonu, inflamatuvar sitokinlerin artışı (IL-1, IL-6, TNF...) ile karakterize kalıtsal veya edinilmiş immün bozukluktur. COVID-19 enfeksiyonun seyri sırasında aşırı enflamatuvar yanıtı bağlı sitokin fırtınası ile karakterize makrofaj aktivasyonu sendromu/ sekonder Hemofagositik Lenfhistiyositoz (MAS/sHLH) bulguları gelişebilir.

OLGU: 2 aylık erkek hasta BCG aşısından 7 saat sonra bacakta döküntü ve ateş şikayetiyle dış merkez acil servise başvurmuş. Ateş etiyojisi belirlenemeyen hastaya ampirik sefotaksim 7 gün verilmiş, devamında toksik şok sendromu düşünülerek tedaviye amikasin eklenmiş. Yanaklarda, kulaklarda ağsı eritem, bacaklarda ve gövdede 1-1,5 cm çaplı ürtika plakları, ayak tabanında yaygın eritemi olan hastaya 1 gr/kg IVIG verilmiş. Dış merkezdeki Covid incelemesi negatif gelen; kliniğinde gerileme olmayan hasta ileri tetkik ve tedavi amacıyla tarafımıza yönlendirildi. Hastanın ilk muayenesinde genel durumu orta, tüm vücutta yaygın makülopapüller döküntüsü mevcuttu. Karaciğer kot altı 3 cm, dalak kot altı 2 cm ele gelmekte idi. Laboratuvar incelemesinde WBC:6060 HGB:9,2 PLT:40000 ferritin:94230 ng/mL (28-400) fibrinojen:111 mg/dL (200-400) sedimentasyon:20 mm/sa trigliserit:856,2 mg/dL (0-150) LDH:>2366 U/L (120-300) PT:13,2 sn (11-15) INR:1,08 APTT:19,6 D-DIMER:5,8 mcg/dL (0-0.5) proBNP:1636 pg/L, IL-6: 7,16 pg/L (0-3,4) prokalsitonin:25,13ng/mL(0-<0.5) saptandı. HLH ön tanısı ile yapılan kemik iliği aspirasyonunda hemofagositoz yapan makrofajlar gözlendi. Covid PCR sonucu pozitif gelen hastada HLH'nin viral enfeksiyonla tetiklendiği ön görüldü. Primer HLH açısından genetik mutasyon analizi yollandı. HLH 2004 tedavi protokolü başlandı. Tedavinin 8. günü ateşi düşen, 13. günü döküntüleri ve hepatosplenomegalisi gerileyen, 16.günü bisitopeni, hipertrigliseridemi, hiperferritinemi ve hipofibrinojenemisi düzelen hastanın 1 ay boyunca bakılan tüm kontrol Covid PCR ları pozitif saptandı. Genetik sonuçları beklenen hasta takip ve tedavisine poliklinikten devam edilmek üzere taburcu edildi.

TARTIŞMA VE SONUÇ: Covid 19 pnömonisinin viral yükünün yarattığı sitokinlerin HLH için bir predispozan olduğu ve sıklıkla fatal seyirli bu fenomenin ayırıcı tanıda düşünülmesi, erken tedavi uygulanmasının hayat kurtarıcı olduğu akılda tutulmalıdır.

T Hücreli Lenfoblastik Lenfoma Takip ve Tedavisi Sırasında Gelişen Asendan Motor Kayıp

¹Gökalep Rüstem AKSOY, ¹Melek ERDEM, ¹Fatma ASLAN, ¹Aytül TEMUROĞLU, ²Çağlar ÖDEK, ³Muhittin BODUR, ¹Betül SEVİNİR, ³Mehmet Sait OKAN

¹Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Onkolojisi Bilim Dalı

²Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Yoğun Bakım Bilim Dalı

³Bursa Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı

GİRİŞ: Guillain-Barré Sendromu (GBS) periferik sinir sisteminde demiyelinizasyon ve aksonal hasar sonucu akut, asendan ilerleyen nöropatiye yol açar. T hücreli lenfoblastik lenfomanın takip ve tedavisinde asendan ilerleyici motor kayıp beklenen bir durum değildir. Klinik tablo genellikle hafif olmakla birlikte, solunum yetmezliği nedeniyle bazen ölümcül olabilmektedir.

OLGU: Bilinen bir hastalığı olmayan 12 yaşında erkek çocuk nefes darlığı, kol ve yüzünde, morarama ve şişlik nedeniyle başvurdu. Toraks BT sinde ön mediastende kitle ve perikardiyal effüzyonu olan hastanın değerlendirmesinde süperior mediastinel sendrom bulguları vardı. Hastanın mediastinel kitlesinden yapılan biyopsisi ile hasta prekürsör T hücreli lenfoblastik lenfoma (THLL) tanısı aldı. Hastaya NHL-BFM, Lenfoblastik Lenfoma protokolü başlandı. İndüksiyon kemoterapisini alırken, hastada konuşma bozukluğu, çift görme, alt ekstremiteden başlayan, asendan ilerleyen güç kaybı gelişti. Hastaya kraniyal ve spinal görüntüleme yapıldı, tutulum saptanmadı. Pandemi sürecinde olduğumuz için hasta SARS-Cov-2 açısından tetkik edildi, PCR ve antikor pozitifliği saptanmadı. Kas güçsüzlüğü asenden ilerleyip solunum kaslarını etkilemeye başladı, hastada solunum sıkıntısı ve kardiyak aritmi gelişmesi üzerine hasta çocuk yoğun bakımına alındı. Hasta yoğun bakıma yatışının altıncı gününde entübe edildi. Yapılan lomber ponksiyonda (protein 27.5; n:15-45) patoloji saptanmadı. Hastaya GBS ön tanısı ile İVİG verildi, sonrasında 3 gün idame edildi. Takiplerinde hastanın boyun ve omuz kas gücünde artma, desendan bir kas gücü kazanımı saptandı. Hasta entübe izlenirken daha önceden devam eden aritmiye bağlı kardiyak arrest oldu. GBS'ye bağlı kas güçsüzlüğü devam eden, entübasyon süresi uzayan hastaya trakeostomi açıldı. Hasta şu an remisyonda, çocuk onkoloji kliniğinde kemoterapisine devam ediyor, fizik tedavi programında. Alt ekstremiteler dahil güç kazanımı devam ediyor, eve taburculuk planı yapılıyor.

TARTIŞMA VE SONUÇ: Hastada simetrik ve asendan ilerleyen nöropati bulgularının olması, derin tendon reflekslerinin alınamaması, beyin omurilik sıvısı incelemesinde albumino-sitolojik uyumsuzluk saptanmamasına rağmen, kauda liflerinde şüpheli minimal kontrastlanma saptanması ve klinik ilerlemenin tipik olması nedeniyle GBS düşünülmüştür. Hasta, kliniğini açıklayacak kemoterapi almamıştır, farklı kanserlerin GBS ile ilişkileri bildirilmekle birlikte THLL'nin bilinen bu tabloyu açıklayacak paraneoplastik sendromu bildirilmemiştir. GBS bulgularının ortaya çıkma zamanı SARS-Cov-2 pandemisine denk gelmiştir ama yapılan tetkiklerde SARS-Cov-2 virüsü lehine bulgu saptanmamıştır. Bu olguyu THLL'nin takip ve tedavisinde daha önceden bildirilmemiş ve beklenmeyen bir durum olan GBS olduğu için sunduk.

Vaka Sunumu: Hemofili B Tanılı Hastada İliopsoas Hematomu Nedenli Femoral Nöropati

¹Ayşe ÖZTÜRK, ¹Aytül TEMUROĞLU, ¹Salih GÜLER, ¹Melike SEZGİN EVİM, ¹Adalet Meral GÜNEŞ

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

Hemofili B hastalığı; faktör IX eksikliği sonucu gelişen eklem içi (hemartroz) ve kas içi (hematom) kanamalarla seyreden, X kromozomuna bağlı resesif geçiş gösteren nadir bir kalıtsal kanama bozukluğudur. Spontan veya çeşitli etkenler sonucu meydana gelen kanamaların sıklığı hastalığın klinik şiddetini belirler. Aşağıda kasık ağrısı nedeniyle başvuran iliopsoas hematomu saptanan bir çocuk hasta sunulmuştur.

14 yaş erkek hasta hemofili B tanısıyla takipli olup sağ tarafta olan kasık ağrısı şikayetiyle tarafımıza başvurdu. Hastanın anamnezinde travma öyküsü yoktu. Çekilen ultrasonografisi; sağ psoas kasında 4x3,5 cm büyüklüğünde hematom lehine yorumlandı. Bakılan faktör 9 düzeyi 47,4 idi. Hastaya faktör 9 replasmanı yapıldı. Hastanın izleminde sağ bacakta karıncalanma ve uyuşukluk şikayeti gelişti; fizik muayenesinde sağ uyluk ve distalinde hipoestezi, sağ kalça fleksiyonu ve ekstansiyonunda kısıtlılık, kas gücünce azalma(2/5) ve sağ patellar refleksi alınamamış distal nabızlar bilateral alınabilmiş olup çekilen bilgisayarlı tomografisinde "sağ iliakus kası hemorajik dansitede heterojen yapıda 84x130x75 mm çapında bariz boyut artışı sergilemekte, sağ femoral sinir trasesine belirgin bası bulguları izlenmektedir" şeklinde yorumlanmıştır. Hastaya beyin cerrahi, ortopedi ve çocuk cerrahinin görüşü istenmiş girişimsel radyoloji tarafından görüntüleme eşliğinde hematomun boşaltılmasına karar verilmiştir. FIX eksikliğinde cerrahi girişim nedeniyle kanama riski yüksek olduğundan işlem öncesi hastaya 3000 ünite faktör replasmanı yapılmış güvenli faktör düzeyi ve uygun aPTT düzeyi görüldükten sonra cerrahi işleme izin verilmiştir. Hematom; sağ femoral bölgeden lokal anestezi altında skopi ve ultrason eşliğinde 12 F katater yerleştirilerek drene edilmiş 100 cc kan boşaltılmıştır. Hasta katater ile serbest drenajda izleme alınmış günde iki kere serum fizyolojik ile irrigasyon yapılarak takip edilmiştir. İzleminde şikayetlerinde gerileme gözlenmiştir

Sonuç olarak hemofili tanılı hastalarda görülen kasık ağrıları iliopsoas hematomu yönünden uyarıcı olmalıdır. İliopsoas kanaması görülen hastalarda ayrıntılı öykü, fizik muayene ve görüntüleme yöntemleri ile erken tanı konularak etkin tedavi verilmesi ve komplikasyonların önüne geçmek mümkündür.

Obez veya Fazla Kilolu Ergenlerde Uyku Kalite ve Süresi

¹Yaşar Durmaz, ²Orhan Derman

¹Kütahya Sağlık Bilimleri Üniversitesi Evliya Çelebi Eğitim Araştırma Hastanesi Çocuk Kliniği Kütahya

²Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi Adölesan Sağlığı Kliniği Ankara

Giriş ve Amaç: Uyku, başta çocuklar ve ergenler olmak üzere her yaş için önemli bir fizyolojik ihtiyaçtır. Yetersiz ve kalitesiz uykunun bireyin davranışsal problemlerini etkilerken bireysel özellikler, çevresel faktörler ve günlük etkinliklerde uykuyu etkilemektedir. Obezite de beraberinde bazı problemleri getiren çağımızın önemli sorunlarından biridir. Obezlerde ve fazla kilolularda uyku kalite ve süresinin durumunu araştırmak ve çıkan sonuçlara göre koruyucu tedbirlerin alınmasında faydalanmayı düşündük.

Gereç ve Yöntem: Çalışmayı Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi Ergen Sağlığı kliniğinde yaptık. Obezite veya kilo fazlalığı nedeniyle takip edilen ve eşlik eden kronik hastalığı ve psikiyatrik bozukluğu olmayan 12-20 yaş arası ergenler dahil edildi. Benzer yaş grubu normal kilolu ergenlerde kontrol grubu olarak alındı. Kişisel bilgilerin yanında; Epworth Uykuluk Ölçeği, Pittsburgh Uyku Kalite İndeksi değerlendirildi. Elde edilen sonuçlar istatistiki olarak karşılaştırıldı.

Sonuçlar: Obez grubu: 67, fazla kilolu: 41 ve kontrol grubu:141, toplam 249 ergenin sonuçları değerlendirildi. Epworth Uykuluk ölçeğinde Obez grup puanı ($5,37 \pm 4,04$) ile kontrol grubu puanı ($6,96 \pm 4,37$) arasında farklılık anlamlıdır ($p < 0,05$). Sağlıklı ve normal kilolu olarak değerlendirilen kontrol grubu gündüzleri daha fazla uyku hali yaşamaktadırlar. Obezlerin %10,4'ü, Fazla kiloluların %17'si, Normal kilolu kontrol grubunun ise %28'si 10 puan ve üzeri değer almıştır. Grupların genelini düşününce araştırmaya katılanların %22,3'ü Gündüz aşırı uykululuk hali yaşamaktadır. Pittsburgh Uyku Kalitesi İndeksi sonuçlarına göre: Öznel uyku kalitesi obez grupta daha iyi olarak saptandı. Obezlerin %37'sinde, Fazla kiloluların % 46'sında, Normal kiloluların %38'sinde Uykuya dalma süreleri 30 dakikadan daha fazlaydı. Uyku süresi yönünden Obezlerin %29'u, kontrol grubunun % 29,3 ü, Fazla kiloluların ancak %1'i günlük 7 saatten fazla uyuyabiliyordu. Gündüz işlev bozukluğu kontrol grubunda istatistiksel anlamlı olacak düzeyde obezlerden ve fazla kilolulardan yüksekti. PUKİ Toplam skorunda patolojik düzey olan 10 puan üzeri değer Obezlerin %10,4'ünde, Fazla kiloluların % 17'sinde, Normal kiloluların % 28 'inde saptandı.

Tartışma: Uyku problemleri ergenlerde sık görülen bir durumdur ve genellikle gözden kaçmaktadır. Ergenler daha az uyumakta, gündüzleri daha fazla uyku hali yaşamaktadırlar. Çalışmadaki bulgularımıza göre obezitenin uyku problemleri ile direkt ilişkisini saptamadık Çocukluk ve adölesan dönemde uyku düzeninin sağlanması ve iyi uyku alışkanlıklarının kazanılması ileriki erişkin dönemde de sağlıklı yaşam için yol gösterecektir.

Fetal Ekokardiyografide Kardiyak Rabdomiyom Saptanması ile Tanı Konulan Bir Tuberoz Skleroz Olgusu

¹Sinem İrez, ²Hasan Türkmen, ²Abdüsselam Genç, ²Tuğberk Akça, ²Fahrettin Uysal, ²Özlem Mehtap Bostan, ²Ergün Çil

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

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

GİRİŞ: Rabdomiyom en yaygın görülen fetal kalp tümörüdür ve kardiyak rabdomiyomların %50-60'ı tuberoz skleroz kompleksi (TSC) ile ilişkilidir. Bu çalışmada fetal ekokardiyografi ile rabdomiyom saptanarak tuberoz skleroz tanısı konulan bir olgu sunuldu.

OLGU: 30 yaşındaki annenin ilk gebeliğinden 39. haftada 3500 gram doğan ve 21. gestasyonel haftada yapılan fetal ekokardiyografide sol ventrikül içinde ve septumdan kaynaklanan en büyüğü 5x8 mm çapında olan çok sayıda rabdomiyom saptanan fetüse, 32. haftada çekilen obstetrik MR'da kraniyumda nodüler lezyonlar görülerek tuberoz skleroz tanısı konuldu. Doğduktan sonra vücudunda 6 adet hipopigmente leke saptanan hastanın ekokardiyografik değerlendirmesinde fetal dönemde olduğu gibi çok sayıda kardiyak rabdomiyom saptandı. Rabdomiyomların hemodinamik probleme neden olmaması nedeniyle acil girişime gerek görülmedi. EKG de kısa PR ve delta dalgası görülmesi üzerine Wolff-Parkinson-White sendromu tanısı konuldu. Holter monitorizasyonda disritmi saptanmadı. İzlemede nöbeti olmayan hastanın EEG'si normal olarak değerlendirildi. Tuberoz sklerozun diğer tutulumları açısından yapılan batın USG'de adrenal kanama bulguları saptandı, ancak böbrek tutulumu görülmedi. Oftalmolojik değerlendirme normaldi. Kraniyal MR görüntülemesinde serebral hemisferlerde ve serebellar vermiste tüber formasyonları ile uyumlu lezyon görünümüleri saptandı. İki aylıkken miyoklonik ve tonik tarzda nöbetleri başlayan, EEG de epileptiform aktivite gözlenen hastaya antikonvülzan tedavi başlandı. İzleminde nöbetlerinin sıklaşması ve EEG'lerinde yavaş diken dalga kompleksleri olması sebebiyle West Sendromu düşünüldü. Çocuk kardiyoloji, onkoloji ve nöroloji takipleri devam eden hastanın TSC açısından genetik analiz sonucu takip ediliyor.

SONUÇ: Kardiyak rabdomiyomlar, intrauterin dönemde, infantlarda ve çocukluk çağında en sık görülen kardiyak tümörlerdir. Önemli bir kısmı TSC ile ilişkilidir. Büyük tümörler obstrüksiyona ve ventriküler ejeksiyon fraksiyonunda düşüşe yol açarak aritmi, konjestif kalp yetersizliği, hidrops ve fetal ölüme neden olabilir. Ancak çoğu zaman kardiyak rabdomiyomlar tipik olarak iyi seyirlidir, yaş ilerledikçe küçülme eğilimindedir. Hastalarda yaşam kalitesini epilepsi ve psikomotor gerilik belirler. Bu nedenle, fetal rabdomiyom saptanan olgularda TSC tanısı son derece önemlidir, klinik tanı kriterlerinin yanında genetik analiz de yapılmalıdır.

ANAHTAR KELİMELEER: Rabdomiyom, tuberoz skleroz

PB23 ALERJİ

Metilprednizolon ile Anafilaksisi Olan Çocuk Hastada Başarılı Desensitizasyon

¹Fatih Çiçek, ¹Zuhal Karalı, ¹Şükrü Çekiç, ¹Muhittin Bodur, ¹Yakup Canitez, ¹Mehmet Sait Okan, ¹Nihat Sapan

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

GİRİŞ: Kortikosteroidler(KS) bazı hastalıklarda hayat kurtarıcıdır ve bu hastalıkların tedavisinde vazgeçilmezdir. Alerjik hastalıklarda, otoimmün ve immün sistem hastalıklarında yaygın olarak kullanılmaktadır. Kortikosteroidler, oral ve parenteral uygulamalardan sonra nadir de olsa aşırı duyarlılık reaksiyonlarına neden olabilirler. Reaksiyon insidansı % 0,3-0,5 olarak bildirilmiştir. Metilprednizolon (MPZ), alerjik reaksiyonlara neden olan en yaygın KS'lerden biridir.

OLGU: Burada Behçet Hastalığı tanısı ile izlenen ve pulse MPZ tedavisi planlanan 10 yaşında kız hasta sunulmaktadır. Pulse MPZ tedavisinin (1 gr metilprednizolon sodyum süksinat - Prednol®), 1 saatlik infüzyon) 1. gününde infüzyon başladıktan yarım saat sonra hastanın yüzünde ve gövdesinde ürtikeryal lezyonların, göz kapaklarında anjiödem oluşması ve bulantı, kusma eşlik etmesi nedeni ile hastanın tedavisi sonlandırıldı. Hastadaki bu klinik tablo MPZ' a bağlı bir anafilaktik reaksiyon olarak değerlendirildi. Hastaya 0,01 mg/kg adrenalin(1/1000) acil olarak kas içine enjekte edildi. Hastayı takip ve tedavi eden ilgili klinik hekimlerince MPZ tedavisine alternatif tedavi olmadığının ve tedavinin acilen devam zorunluluğunun tarafımıza bildirilmesi üzerine hastaya MPZ ile desensitizasyon planlandı. 0.04 mg / ml, 0.4 mg / ml ve 4 mg / ml konsantrasyonlarda MPZ içeren üç farklı solüsyon hazırlandı (solüsyonların hazırlama formları Tablo I' de gösterilmektedir). Desensitizasyon protokolü onam alındıktan sonra hasta monitöze edilerek ve vital bulguların yakın takibi yapılarak toplam 12 adımda ve 5 saat 51 dakika içinde tamamlandı (Tablo 1). Hasta, desensitizasyon protokolüne uygun olarak aldığı 1 gr MPZ tedavisini reaksiyon göstermeden tolere edebildi. Sonraki 4 günde önerildiği şekilde devam edilen 1 gr pulse MPZ tedavilerinde alerjik reaksiyon gözlenmedi ve hasta tedavi protokolünü sorunsuz tamamladı.

Basamak	Solüsyon tipi	İnfüzyon hızı(ml/h)	İnfüzyon süresi(dk)	Uygulanan ilaç miktarı(ml)	Uygulanan ilaç dozu(mg)	Kümülatif doz(mg)
1	A	2	15	0.5	0.02	0.02
2	A	5	15	1.25	0.05	0.07
3	A	10	15	2.5	0.1	0.17
4	A	20	15	5	0.2	0.37
5	B	5	15	1.25	0.5	0.87
6	B	10	15	2.5	1	1.87
7	B	20	15	5	2	3.87
8	B	40	15	10	4	7.87
9	C	10	15	2.5	10	17.87
10	C	20	15	5	20	37.87
11	C	40	15	10	40	77.87
12	C	75	186	232.5	922	1000

Solüsyon A: 25 ml solüsyon B + 225 ml %5 dekstroz (konsantrasyon: 0.04 mg/ml); solution B: 25 ml solüsyon C + 225 ml %5 dekstroz (konsantrasyon: 0.4 mg/ml); solution C: 1000 mg MPZ + 250 ml %5 dekstroz (konsantrasyon: 4 mg/ml)

SONUÇ: İlaç desensitizasyonu, bir aşırı duyarlılık reaksiyonuna neden olan ilaca karşı geçici tolerans gelişimine neden olur. Aşırı duyarlılık reaksiyonuna neden olan ve alternatif olmayan bir ilacın hasta tarafından kullanılmasına olanak sağlar. MPZ için standart bir desensitizasyon protokolü yoktur. Güvenir ve arkadaşlarının sundukları, altı

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

buçuk yaşında intravenöz MPZ' a bağlı anafilaksiye karşı desensitize edilen, literatürde tek pediatrik MPZ desensitizasyon protokolünden faydalanıldı.

Yalnızca Anoreksiya mı?

¹Merve Deniz Başkaya, ²Kadriye Cansu Şahin, ²Yasemin Denkboy Öngen, ²Meltem Buhur Pirimoğlu, ²Erdal Eren, ²Halil Sağlam, ²Ömer Tarım, ³Betül Berrin Sevinir, ⁴Selçuk Yılmazlar

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

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

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

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

GİRİŞ: İki ya da daha fazla hipofiz hormonun yetersizliği hipopitüitarizm olarak adlandırılmaktadır. Çocuklarda edinilmiş hipopitüitarizmin en sık nedeni tümörlerdir.

OLGU: 17 yaşında kız hasta, başvurusundan 6-7 ay önce başlayan halsizlik, iştahsızlık, kilo kaybı, çok su içme, sık idrara çıkma, saç dökülmesi, 6 aydır adet görmeme yakınmalarıyla dış merkezde yapılan tetkikleri sonucunda tarafımıza hipotiroidi ön tanısıyla yönlendirilmişti. Muayenesinde ağırlığı 39 kg (<3 p, SDS: -3,39) boyu 161cm (10-25p SDS: -0,3) VKI: 15,05kg/m², tiromegali, akantozis yok, puberte evresi Tanner evre 5'ti. Hasta istemsiz son 6 ayda 7 kilo vermişti. Anoreksia nervroza, hipogonadotropik hipogonadizm ve diabetes insipidus ön tanılarıyla yatırıldı. Kalori ve aldığı çıkardığı takibi yapıldı. Hastanın hemogram, biyokimya ve akut faz reaktanlarında patoloji saptanmadı. Klinik izleminde poliüri – polidipsi saptanmayan hastanın sabah ilk idrar dansitesi 1003 ve serum sodyumu 140 bulundu. Hastanın kilo kaybına bağlı bir stres hormonu olan kortizol düzeyinin yükselmiş olması beklenirken hastada düşük saptanması üzerine santral adrenal yetmezlik ön tanısıyla düşük doz (1 mcg) ACTH uyarı testi yapıldı, 1. saat kortizol düzeyi 2,6 µg/dL ile yetersiz olarak sonuçlandı. Hastaya bunun üzerine 10mg/m²/gün oral hidrokortizon tedavisi başlanarak hipofiz MR çekildi, suprasellar bölgede 17x14x20 mm boyutlarında hafif lobule konturlu bir kitle lezyonu saptandı. Beta HCG <1,2IU/L ve AFP <1,0 µg/L olarak sonuçlandı. LT4 50 mcg/gün eklendi. Çocuk onkolojisi ve beyin cerrahisiyle birlikte değerlendirilen hastada kitlenin cerrahi rezeksiyonu planlandı. İzlemde poliüri ve polidipsi yakınmaları belirginleşen hastanın idrar dansitesi 1005, idrar ozmolaritesi 185 mOsm/kg, serum ozmolaritesi 293 mOsm/kg ve serum sodyumu 143 mmol/L saptandı ve desmopressin tedavisi eklendi. Taburculuktan 1,5 ay sonra poliklinik kontrolünde her iki gözde dış kadrarlarda görmede azalma tariflenmesi muayenesinde bitemporal hemianopsi saptanması üzerine nöroşirurji tarafından transkraniyal yaklaşım ile subtotal kitle rezeksiyonu uygulandı. Patolojik tanısı germinom ile uyumlu olarak sonuçlandı. Hastanın çocuk onkolojisi tarafından tedavi ve izlemi devam etmektedir.

SONUÇ: Edinsel hipopitüitarizm büyüme geriliği, pubertal gelişimde duraklama, kilo kaybı, poliüri, polidipsi gibi yakınmalarla bulgu verebilir. Anoreksi ve kilo kaybına bağlı hipofizer hormonlarda baskılanmadan ayırt edici nokta ise anoreksi ve kilo kaybında bir stres hormonu olan kortizolün yükselmesidir. Bu ayrıma dikkat edilmesi hastamızda olduğu gibi tümör ilişkili edinsel hipopitüitarizm olgularının tanısının gecikmeden koyulabilmesine olanak sağlar.

PB25 ENFEKSİYON

Skrotal Ağrı Ve Şişlikle Gelen Hastada Brucella Epididimorşiti: Olgu Sunumu

¹Ece AYYILDIZ, ²Cansu TURAN, ²Beyhan BÜLBÜL, ²Emre ŞAHİN, ²Dilşad AKSOY, ²Solmaz ÇELEBİ, ²Muztafa Kemal HACIMUSTAFAOĞLU

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

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Hastalıkları BD, Bursa

GİRİŞ: Bruselloz sık rastlanan bir zoonoz olup, ülkemizde endemiktir. Aerobik gram negatif kokobasil olan Brucella'nın insanlarda sık enfeksiyona sebep olan türleri keçi/koyun, sığır, domuz ve köpekte görülmektedir. Çiğ süt, süt ürünleri ve etin tüketilmesi; enfekte hayvan ve hayvan leşleriyle temas edilmesi; hasarlı deri veya mukozaların kontaminasyonu ve inhalasyon yoluyla bulaş mümkündür. Ateş, eklem ağrıları, artrit, splenomegali, hepatomegali, keyifsizlik, terleme sık görülen semptom ve bulgular olup birçok sistemde tutulum gözlenmektedir. 4-6 haftalık kombine antibiyoterapi sonrası relaps açısından en az 6 aylık süreçte hastanın yakın izlemi gerekmektedir.

OLGU: 10 yaşında erkek hasta. Skrotal ağrı, kızarıklık, şişlikle başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde iki testis arasında çap farkı, sol testisinde ısı artışı olan hastanın diğer sistemik muayeneleri doğaldı. Çekilen acil skrotal doppler ultrasonu epididimorşit lehine raporlanması üzerine antibiyoterapisi başlanarak yatışı yapıldı. Öyküsünde ailesinin hayvancılıkla uğraştığı ve hastanın ölü koyun ve kuzularla teması olduğu öğrenilmesi üzerine alınan Brucella aglütinasyon tetkikinin 1/2560 Pozitif gelmesi üzerine tedavisinde rifampisin, gentamisin, doksisisikline geçildi. Klinik izleminde ağrısı ve testis çap farkı gerileyen hastanın relaps ve komplikasyonlar açısından yakın takibi planlanarak peroral antibiyoterapi ile taburculuğu yapıldı.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Bruselloz, rutin laboratuvar istemlerinde nonspesifik sonuçlar vermesi nedeniyle hayvan temasının, çiğ süt ve süt ürünleri tüketimi öyküsünün tanıda anahtar olduğu bir hastalıktır. Kesin tanıda kemik iliği veya doku kültürleri kullanılmasına rağmen inkübasyon süresinin uzun olması nedeniyle serolojik tetkikler tanıda yardımcıdır. Brucella monolükleer fagositler içinde üreyebildiği için tedavi süresi 4-6 hafta devam etmeli ve relaps açısından hastanın yakın takibi yapılmalıdır. Hastalığın önlenmesi hayvan brusellozunun eradike edilmesine bağlıdır. Bunun yanında süt ve süt ürünlerinin pastörize edilmesi, etlerin iyi pişirilmesi ve şüpheli hayvanlardan temasın kaçınılması koruyucudur. Brucella için immun cevabın uyarıldığı aşı çalışmaları mevcuttur ancak çocuklarda onaylanmış aşı henüz yoktur.

Antenatal Dönemde Dev Konjenital Hemanjom Saptanan Bir Olgu

¹Hatice Kübra Erzan, ²Cansu Sivrikaya Yıldırım, ²Fatma Kocael, ³Berrin Betül Sevinir, ²Hilal Özkan, ²Nilgün Köksal, ⁴Zeynep Yazıcı

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

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

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

⁴Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı

GİRİŞ: Hemanjiom, benign vasküler bir tümör olup hem yüzeysel hem de derin dokularda yerleşim gösterebilir. Hemanjiomlar zamanında doğmuş bebeklerde %1,1-2,6 oranında görülürken; bu oran 1 yaşında %10-12 olarak bildirilmektedir. İnfanlarda en sık görülen tümör olan hemanjiomların medikal tedavisinde steroidler ilk seçenek olarak kullanılsa da son yıllarda non-selektif bir beta-bloker ajan olan propranolol ile oldukça başarılı sonuçlar alınmıştır. Bu olgu sunumunda medikal tedaviye yanıt alınamayan dev hemanjiomu nedeniyle opere olan bir vaka sunulmuştur.

OLGU: Yirmi altı yaşındaki annenin ikinci gebeliğinden ikinci yaşayan olarak son adet tarihine göre 38+2 haftalık gebeliğinden sezaryan ile APGAR 9-10 olarak doğdu. Fizik muayenesinde; doğum ağırlığı: 4570gr (>97p) ,boyu: 50cm (50-90p) ,baş çevresi: 37cm (97p) saptanan hastanın sağ skapula hizasından başlayarak sağ iliak kanat seviyesine kadar uzanan yaklaşık 20 cm büyüklüğünde üzerinde damarsal görünümün olduğu lezyonu mevcuttu. Sistem muayeneleri normal idi. Lezyonun MR ile görüntülenmesinde sağ tarafta aksilladan kalça seviyesine kadar uzanan, subkutan alana lokalize maksimum vertikal boyutu yaklaşık 20 cm, ön-arka boyutu 8cm, transvers planda kalınlığı 4 cm olan kitlenin multipl kistik lokulasyonlar içerdiği saptandı. Tedavide propranolol başlanan hastanın takiplerinde lezyon boyutlarında artış olması nedeniyle lezyona bleomisin embolizasyonu yapıldı. İzlemde lezyon içerisine kanaması olan hastan opere edildi ve biyopsi sonucu arteriovenöz anjioma olarak saptandı.

TARTIŞMA: Hemanjiomlar çocukluk yaş grubunda en sık karşımıza çıkan tümör grubudur. Hemanjiomların %50'si baş ve boyun bölgesinde yerleşirken, %25'i gövdede, %15'i ekstremitelerde yerleşmektedir. Hemanjiomların medikal tedavisinde uzun yıllar, interferon alfa, vinkristin, siklofosfamid ve özellikle steroidler ilk seçenek olarak kullanılmıştır ancak bu tedavilerin ciddi yan etkileri mevcuttur. Propranolol non-selektif bir beta-bloker ajan olup etkisini hemanjom içinde vazokonstriksiyona neden olarak ve tümör kanlanmasını belirgin azaltarak sağladığı düşünülmektedir. Erken çocukluk döneminde kalıcı değişikliklere yol açabilecek hemanjiomlarda cerrahi tedavi tercih edilebilir. Embolizasyon ve rezeksiyon medikal tedavi ile düzelmeyen konjestif kalp yetmezliğine neden olan hemanjiomlarda endikedir. Çocukluk çağında dev vasküler kitlelerde arteriovenöz hemanjiomlar akılda tutulmalıdır.

Antenatal Dönemde Servikal Kitle Nedeni ile Ex Utero Intrapartum Treatment) Prosedürü Uygulanan Bir Olgu

¹Gülden Bulut İnceoğlu, ²Fatma Kocael, ²Cansu Sivrikaya Yıldırım, ²Nilgün Köksal, ²Hilal Özkan, ³Berrin Betül Sevinir, ⁴Arif Nuri Gürpınar, ⁵Belgin Yavaşcağlu, ⁶Bilge Çetinkaya Demir

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

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

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

⁴Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Bilim Dalı

⁵Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji Anabilim Dalı

⁶Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Kadın Hastalıkları Ve Doğum Anabilim Dalı

GİRİŞ: Teratomlar multipotansiyel primitif germ hücrelerinden köken alarak bulundukları organdan ayrı tümöral dokular olarak farklılaşırlar. Teratomlar genellikle büyük lezyonlardır. Konjenital servikal teratomların intrauterin dönemde varlığına bağlı oluşacak bası semptomu fetüs da yutma güçlüğü oluşturacağından perinatal dönemde polihidramnios sonografik olarak saptanılacak ilk bulgulardandır. Histolojik olarak benign tümörler olmakla birlikte, büyük çaplara ulaşabilen servikal teratomlar yenidoğanda hava yolu obstrüksiyonuna bağlı ciddi solunum sıkıntısı ve mortalite riski taşırlar.

OLGU: Yirmi dört yaşında son adet tarihine göre 32+3 haftalık polihidramnios ve fetal MR görüntülemesinde vertikal boyutu 48 mm, transvers boyutları 65x46 mm, İnferiorda toraks girişine kadar uzanan, düzgün duvarlı, iç yapısı heterojen kistik ve solid komponentleri olan hipofarenkste belirgin darlığa sebep olmuş kitle saptanan gebelikten kontraksiyonlarının olması nedeni ile C/S ile erkek bebek EXIT prosedürü uygulanarak doğar doğmaz umbilikal kordu klempenmeden entübe edildi. APGAR 4-7 olarak değerlendirildi. Fizik muayenesinde; vücut ağırlığı 2000 gr(50-90p), boyu 45cm (50-90p), baş çevresi 28cm(10-50p), boyun ön yüzünü tamamen kaplayan sert heterojen yapıda 6x4 cm boyutunda kitle saptandı. Hava yolu açıklığı sağlanan hasta doğumdan hemen sonra çocuk cerrahisi tarafından operasyona alınarak kitle eksize edildi. Kitlenin patolojik incelemesi immatür teratom ile uyumlu saptandı. Prematüre doğum nedeniyle rutin destek tedavileri ve teratoma yönelik kemoterapi uygulandı. Postnatal 10 ay 25 . gününde trekeostomi ile taburcu edildi. Halen 11 aylık olup takip ve tedavisi ayaktan devam etmektedir.

TARTIŞMA: Tüm teratom olguları içerisinde nadiren (%3) rastlanılan konjenital servikal teratomlar, postnatal dönemde bası etkisi ile ciddi solunum sıkıntısı oluşturabilecek patolojilerdendir. Postnatal dönemde yeni doğan mortalitesi müdahale edilmediği takdirde lezyonların boyutları ile doğru orantılı olarak artmaktadır. Teratomlar %3-5 oranında ön ve lateral yerleşimli olmak üzere yüz ve boyun bölgesinde görülmektedir. Konjenital servikal teratomlu olguların doğum aşamasında henüz utero-plasental dolaşım devam ederken bebeğe uygun bir solunum yolunun açılması tedavide en önemli basamaktır. Entübasyonunda güçlük çekilen olgularda trakeostomi bir diğer hava yolu alternatifi olarak düşünülebilir. Sonuç olarak nadiren karşımıza çıkan konjenital servikal teratomlar erken antenatal tanı ve postnatal multidisipliner yaklaşımla tedavi edilebilen aksi halde yüksek mortalite ile seyreden ciddi doğumsal anomalilerdendir.

Yenidoğan Döneminde Kardiyak Kökenli Olmayan Konjestif Kalp Yetmezliğinin Nadir Bir Nedeni: Galen Ven Anevrizması

¹Tuğba Soyuyiğit, ²Fatma Kocael, ²Kevser Üstün Elmas, ²Cansu Sivrikaya Yıldırım, ³Bahattin Hakyemez, ⁴Özgür Taşkapılıoğlu, ²Hilal Özkan, ²Nilgün Köksal

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

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

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Bilim Dalı

⁴Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı

GİRİŞ: Yenidoğan döneminde yüksek debili kalp yetmezliği ile bulgu veren galen veni anevrizmal malformasyonu (GVAM) yüksek mortalite ve morbiditeyle sonuçlanan nadir bir konjenital anomalidir. Ağır kalp yetmezliği, hızla çoklu organ yetmezliği ve ölümlü sonuçlanır. GVAM'nin erken tanısı, kalp yetmezliğinin medikal tedavisi ve girişimsel radyoloji tarafından uygulanan endovasküler embolizasyon ile ağır kalp yetmezliği kontrol altına alınabilir. Ancak sağ kalanlarda ciddi nörolojik sekeller görülebilir. Bu yazıda yüksek debili kalp yetmezliği gelişen GVAM olan bir yenidoğan vakası sunulmuştur.

OLGU: Yirmi beş yaşındaki annenin 2. gebeliğinden 2. yaşayan olarak miadında, sezaryan ile APGAR 8-9 olarak dış merkezde doğan erkek bebek arteriovenöz malformasyon öntanısıyla postnatal 2. Gününde hastanemize sevk edildi. Fizik muayenesinde kilosu 3630 gram (50-90 p), boyu 51 cm (50-90p), baş çevresi 37 cm (90-97 p), ön fontaneli 4x3 cm genişliğinde ve fontanelinde pansistolik üfürümü mevcuttu. Yapılan transfontanel ultrasonografisinde tektal plato lokalizasyonunda 2,5 cm çapında olan, içerisinde yüksek hızlı miks arteriovenöz akım gözlenen ektazik vasküler yapı saptandı, galen ven anevrizması ile uyumlu değerlendirildi. Ekokardiyografisinde pulmoner hipertansiyon ve kalp yetmezliği olan hasta solunum sıkıntısı olması nedeniyle entübe edildi. Olgunun yapılan MR görüntülemesinde; anterior serebral arter anterior ve posterior koroidal arterlerden besleyicisi bulunan galen vende arteria venöz malformasyon ve yüksek akıma sekonder sinüs rektus, konfluens sinüs ve transvers sinüste genişleme bulguları saptandı. Medikal tedaviye rağmen kalp yetmezliği ve ciddi pulmoner hipertansiyon bulguları devam eden hastaya postnatal 4. gününde endovasküler yolla anevrizmaya 51 adet coil koyulup, glue işlemi yapıldı. İşlem sonrası intraparakimal kanamaya sekonder hidrosefali gelişen hastaya postnatal 5.gününde EVDS katateri takıldı. İzleminde pulmoner hipertansiyonu ve hidrosefalisi gerileyen, mekanik ventilatörden ayrılan hasta postnatal otuz üçüncü gününde taburcu edildi.

SONUÇ: GVAM yenidoğan döneminde daha çok konjestif kalp yetmezliği ve pulmoner hipertansiyon ile bulgu verirken; ilerleyen yaşlarda intrakranial hemoraji, baş ağrısı, konvülsyon, serebral ödem ve hidrosefali bulguları ile karşımıza çıkar. Postnatal erken dönemde kardiyak nedenli olmayan ağır konjestif kalp yetmezliği olan yenidoğanların ayırıcı tanısında arteriovenöz fistüllerin özellikle de galen ven malformasyonun mutlaka akılda tutulması gerekmektedir. Bu hastalarda agresif medikal tedavi ve erken embolizasyona rağmen mortalite ve morbidite yüksek olabilmektedir.

Yenidoğan Döneminde Kasabach Merritt Sendrom Tanısı Konulan Olgu

¹Beğüm Özgürbüz, ²Kevser Üstün Elmas, ²Cansu Sivrikaya Yıldırım, ²Fatma Kocael, ²Nilgün Köksal, ²Hilal Özkan, ³Berrin Betül Sevinir, ⁴Melike Sezgin Evim

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

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

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

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

GİRİŞ: Kasabach Merritt sendromu; hızlı büyüyen bir hemanjiom, trombositopeni ve akut ya da kronik tüketim koagülopatisinin kombinasyonudur. Vasküler lezyon genellikle kutanöz olup nadiren organ yerleşimi gösterir. Birlikte görülen trombositopeni; kanama, ekimoz, peteşi oluşmasına ve hemanjiomun hızla büyümesine neden olabilir. Yenidoğan döneminde Kasabach Merritt Sendromu tanısı alan bu olgu nadir görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

OLGU: Yirmi üç yaşındaki annenin birinci gebeliğinden birinci yaşayan olarak son adet tarihine göre 34+1 haftalık gebeliğinden antenatal takiplerinde dev karaciğer hemanjiomu ön tanılı hasta sezeryan ile 2040 gram APGAR 7-8 olarak hastanemizde doğdu. Fizik muayenesinde doğum ağırlığı 3040 gr (10-50p), boyu 45 cm (50p), baş çevresi 31 cm (10-50p), genel durumu kötü, solunum sıkıntısı mevcut, karaciğer kot altı 6 cm palpable, batin ve sırt çevresinde peteşileri mevcuttu. Batin ultrasonografisinde, karaciğerde 6x3 cm boyutta hemanjiom saptandı. Laboratuvar tetkiklerinde trombositopeni ve koagülopati mevcut idi. Bu bulgular ile Kasabach Merritt düşünülen hastaya propranolol ve metil prednizolon başlandı destek tedavileri planlandı. Postnatal ikinci gününde böbrek yetmezliği gelişen hastaya hemodiyaliz başlandı. Ekokardiyografisinde yüksek debili kalp yetmezliği, patent duktus arteriyosus ve pulmoner hipertansiyonu olan hastanın kardiyak tedavisi düzenlendi. Postnatal beşinci gününde dirençli hipotansif değerleri olması üzerine inotrop desteğine başlandı. Maksimum inotrop ve tüm destek tedavilerine rağmen hasta postnatal 15. gününde kaybedildi.

SONUÇ: İnfantil hepatik hemanjiomun yol açtığı en önemli komplikasyon; Kasabach Merritt Sendromudur. Hastamızda bulunan trombositopeni, hemostaz testlerinde bozulma ile giden tüketim koagülopatisi dev hemanjiom ile açıklanan tipik bir Kasabach Merritt Sendromudur. Hemanjiomun gerilemesi için steroidler, kemoterapi, embolizasyon, radyoterapi veya cerrahi rezeksiyon gerekebilir. Transfüzyonlarla destek olunması, anemi ve trombositopeninin akut komplikasyonları açısından önemlidir. Sonuç olarak infantil benign hepatik kitle nedenleri arasında en sık görülen vasküler tümörler; Kasabach Merritt Sendromu ve yüksek debili kalp yetmezliği gibi fatal komplikasyonlara yol açabildiğinden erken dönemde tanınmaları önemli olduğu düşünüldüğü vaka sunulmuştur.

Yenidoğan Döneminde Plevral Efüzyonların Nadir Bir Nedeni : Konjenital Şilotoraks

¹Sabiha Işık Şahinkaya, ²Cansu Sivrikaya Yıldırım, ²Fatma Kocael, ²Kevser Üstün Elmas, ²Nilgün Köksal, ²Hilal Özkan, ³Arif Nuri Gürpınar

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

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

³Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı

GİRİŞ: Şilotoraks plevral aralıkta lenfatik sıvı birikmesi olarak tanımlanır. Konjenital şilotoraks insidansı 1/10.000 doğum, mortalite oranı ise %15-57 olarak bildirilmektedir. Hidrops fetalis ile birlikteliğinde mortalite oranı daha da artmaktadır. Bazı bebekler asemptomatik veya hafif solunum sıkıntısı ile klinik bulgu verirken, çoğu olguda tedavi edilmezse potansiyel yaşamı tehdit eden solunum sıkıntısı ile bulgu verir. Bu yazıda konservatif yöntemlerle yeterli yanıt alınamayan, oktreotid verilerek tedavi edilen bir olgu sunuldu.

OLGU: Yirmi altı yaşındaki annenin birinci gebeliğinden miadında sezaryan ile APGAR 7-8 olarak doğan kız bebek solunum sıkıntısı nedeniyle yatırıldı. Öz ve soy geçmişte özellik saptanmadı. Fizik muayenesinde ağırlık 4015 gr (90-97p), boy 56cm (>97P), baş çevresi 37cm (97P), genel durumu orta subkostal çekilme ve takipnesi mevcuttu. Diğer sistem muayeneleri normal olan olgunun PA akciğer grafisinde bilateral plevral effüzyon saptanması üzerine ultrasonografi eşliğinde torasentez yapıldı ve ile 30 cc transuda vafında sıvı boşaltıldı. İzlemede efüzyonu devam eden hastaya tüp takıldı ve postnatal 3. günden itibaren sıvının şilöz görünümde olduğu saptandı. Sıvı analizinde hücre sayısı 7018/ml, %85 lenfosit içermekte olup, trigliserit düzeyi 1281mg/dl olup şilotoraks ile uyumluydu. Hasta dekomprese edilip total parenteral nutrisyon başlandı. Enteral beslenme kesilmesine rağmen şilöz gelenleri devam etmesi üzerine oktreotid infüzyonu 1mcg/kg/sa başlandı. Oktreotid tedavisine yanıt alınan hasta orta zincirli yağ asitlerinden zengin formül mama ile beslenmeye başlandı. Postnatal 34.günde toraks tüpünden geleni olmadığı için toraks tüpü çekildi. Oktreotid infüzyonu kesildi. İzleminde ek sorunu olmayan hasta 37.gününde orta zincirli yağ asitlerinden zengin formül mama ile beslenerek taburcu edildi.

TARTIŞMA: Konjenital şilotoraksın etiyolojisi tam anlaşılamamış olmakla birlikte, lenfatik sistemin gelişimsel bozukluğu sonucu olduğu düşünülmektedir. Tanı plevral sıvıda trigliserit düzeyinin 110 mg/dl ve total hücre sayısının 1000/ml'nin üstünde olması, %80'den fazla lenfosit içermesi ve plevra sıvı kültüründe üreme olmaması ile konulur. Şilotoraksta klinik durumun şiddetini şilöz mayi miktarı belirler. Şilotoraks tedavisinde konservatif ve cerrahi yöntemler kullanılmaktadır. Konservatif yaklaşım altta yatan hastalığın tedavisi, tekrarlanan torasentez veya toraks tüpü ile sürekli drenaj, enteral beslenmeye ara verilerek total parenteral nutrisyon uygulanması ve orta zincirli trigliseritleri içeren diyet uygulanmasını içerir. Bu yöntemlere yanıt alınamazsa oktreotid kullanılması önerilmektedir. Konjenital plevral efüzyonu olan hastalarda konjenital şilotoraks akılda tutulmalıdır.

Yenidoğan Döneminde Smith Lemli Opitz Sendromu Saptanan Olgu

²Kevser Üstün Elmas, ¹Tuğba Soyuyiğit, ²Fatma Kocael, ²Cansu Sivrikaya Yıldırım, ²Nilgün Köksal, ²Hilal Özkan, ³Şahin Erdöl, ⁴Abdusselam Genç, ⁴Özlem Mehtap Bostan

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı

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

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

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

GİRİŞ: Smith Lemli Opitz Sendromu (SLOS), kolesterol metabolizması yolağındaki en sık rastlanan bozukluktur. DHCR7 genindeki mutasyona bağlı olarak, kolesterol sentezindeki son basamak olan 7-dehidrokolesterol redüktaz eksikliği sonucunda, 7 ve 8-dehidrokolesterol düzeyleri yükselir ve kolesterol düzeyi sıklıkla düşer. Otozomal resesif kalıtılır ve 1/20000 – 1/60000 sıklıkta görüldüğü bildirilmektedir. Kraniyofasiyal, kardiyak, ekstremit ve genital anomaliler, fotosensivite, kısa boy, büyüme geriliği, katarakt ve hipotoni sık görülen bulgulardır. Prenatal tanı için moleküler genetik çalışma birinci tercihtir. Yenidoğan döneminde SLOS tanısı alan bu olgu nadir görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

OLGU: Yirmi üç yaşındaki annenin 2. gebeliğinden 2. yaşayan olarak son adet tarihine göre 36+2 haftalık, normal vajinal yol ile APGAR 5-7 olarak hastanemizde doğan erkek bebek solunum sıkıntısı olması nedeniyle yatırıldı. Antenatal öyküde aort koarktasyonu ve iskelet anomalilerinin saptandığı öğrenildi. Soy geçmişinde özellik olmayan hastanın fizik muayenesinde kilosu 1905 gr (10-50p), boyu 51 cm (50-90p), baş çevresi 31 cm (50p), olup sol kulakta skin tag, üçgen yüz, epikantus, baş parmak hipoplazik, bilateral ayaklarda solda daha belirgin parsiyel sindaktili ve pes ekinavarius saptandı. Ekokardiografide, musküler VSD, hafif arkus aorta hipoplazisi, aort koarktasyonu, sekundum ASD tespit edildi. Çekilen iskelet surveyde skolyoz ve T6,T7 vertebralarında hemivertebra görünümü mevcuttu. El-bilek grafisinde, Tip IV baş parmak hipoplazisi (yüzen, "floating" parmak) izlendi. Göz muayenesi normal idi. Lipit profilinde HDL ve LDL düşüklüğü saptanan hastada mevcut klinik ve laboratuvar bulguları ile SLOS düşünüldü. Hastadan serumda 7-dehidrokolesterol ve genetik analizi gönderildi. Destek tedavileri yapılan hasta postnatal 16.gününde kalp yetmezliği nedeniyle kaybedildi.

SONUÇ: SLOS nadir görülen multipl anomaliler ile kolesterol düşüklüğünün birlikteliği ile karakterize olan bir sendromdur. Kardiyak problemlerin ciddiyeti mortaliteyi arttırmaktadır. Burada ağır kardiyak sorunların eşlik ettiği SLOS olgusu sunulurken literatür yeniden gözden geçirilmiştir.

Kardiyak Fonksiyon Bozukluğunun Nadir Bir Nedeni: Karbonmonoksit Zehirlenmesi

¹Feride Kangarlı, ²Hasan Türkmen, ²Abdüsselam Genç, ²Tuğberk Akça, ²Fahrettin Uysal, ²Özlem Mehtap Bostan, ²Ergün Çil

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

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

GİRİŞ: Karbonmonoksit (CO) zehirlenmesi; yapısında karbon olan bileşiklerin tam yanmaması sonucunda renksiz, kokusuz ve tatsız bir gaz olan CO'nun açığa çıkmasıyla oluşmaktadır. CO'nun hemoglobine ve kardiyak miyoglobine afinitesi oksijene göre çok daha fazladır. Bu nedenle oksijen ihtiyacı yüksek olan beyin ve kalp başta olmak üzere birçok doku ve organda hipoksi bulguları ortaya çıkmaktadır. Kardiyak tutulum; kalp fonksiyonlarında azalma, kardiyomiyopati, miyokard enfarktüsü, kalp yetersizliği, kardiyojenik şok, aritmiler ve ani ölüm olarak görülebilmektedir. Bu çalışmada CO zehirlenmesi sonucu kardiyak fonksiyonları bozulan ve aritmi saptanan bir olgu sunuldu.

OLGU: Evde aile bireyleri ile birlikte bilinci kapalı olarak bulunan 16 yaşında erkek hasta acil serviste CO zehirlenmesi olarak değerlendirildi. Vital bulguları ve nörolojik muayenesi normal olan hastanın troponin-I (cTn-I) değeri 6573 ng/l olarak saptandı. Çocuk kardiyoloji tarafından değerlendirilen hastanın EKG'sinde PR mesafesinin kısa ve delta dalgasının bulunduğu, hafif ST segment depresyonun olduğu görüldü. Ekokardiyografik (EKO) incelemede sol ventrikül sistolik fonksiyonlarında bozulma (ejeksiyon fraksiyonu: %45) saptandı. Hasta yoğun bakım ünitesinde oksijen ve inotrop tedavisi ile izleme alındı. 24 saatlik ritim Holter monitorizasyonda Wolff-Parkinson-White sendromu (WPW) ve couplet ventriküler ekstrasistoller (VES) saptandı. İzlemde cTn-I değerleri normal düzeye düşen hastanın EKO değerlendirmesinde kardiyak fonksiyonlarının düzeldiği (EF:%66) saptandı. EKG de ST depresyonunun düzeldiği, kontrol ritim Holter monitorizasyonda nadir izole VES ve kısa süreli idiyoventriküler ritmin olduğu, insidental olarak saptanan WPW paterninin intermittan olarak ortaya çıktığı tespit edildi. Kardiyak fonksiyonları düzelen, troponin değerleri normale dönen, malign aritmisi olmayan hasta taburcu edilerek poliklinik izlemine alındı.

SONUÇ: CO zehirlenmesinin, fatal zehirlenmelerin yarısından fazlasının sebebi olduğu bildirilmiştir. Ülkemizde özellikle kış aylarında havalandırması yetersiz olan küçük alanlarda CO zehirlenmesi çok sık görülmektedir. Klinik olarak oksijensizliğe duyarlı olan beyin ve kalp fonksiyonlarının bozulmasına bağlı bulgular ön plandadır. Kardiyak etkilenme hafif kardiyak enzim yüksekliğinden ölüme kadar giden geniş bir yelpazede gerçekleşmektedir. Bu nedenle CO zehirlenmesinde; erken tanı ve oksijen başta olmak üzere kardiyak destek tedavisi, yakın EKG, kardiyak enzim düzeyi takibi prognoz açısından önemlidir.

ANAHTAR KELİMELELER: Karbonmonoksit zehirlenmesi, kalp yetersizliği, troponin

Çocuklarda Covid-19 İlişkili Multisistem İnflamatuvar Sendromu (MIS-C):Dört Olgu Sunumu

¹Beyhan Bülbül, ¹Solmaz Çelebi, ¹Cansu Turan, ¹Emre Şahin, ¹Fatma Dilşad Aksoy, ¹Mustafa Hacımustafaoğlu

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

GİRİŞ: Çocuklarda COVID-19 ilişkili Multisistem İnflamatuvar Sendromu(MIS-C),COVID-19 enfeksiyonunundan 2-6 hafta sonra ortaya çıkan postinfeksiyöz sistemik bir hastalıktır. Burada MIS-C tanılı dört olgunun klinik tablosu ve yönetimi sunulmuştur.

OLGU-1: 6 yaş 9 aylık erkek hasta, 5 gündür olan ateş, döküntü şikayetleriyle başvurdu. Öyküsünden anne, babanın üç hafta önce COVID-19 PCR testinin pozitif olduğu öğrenildi. Fizik incelemede bilateral nonpürülan konjunktivit, yüzde, sırtta her iki el içi, el sırtında, ayaklarda döküntüler vardı. Laboratuvarında akut faz reaktanları yüksek, ferritin 1144 µg/L.COVID-19 PCR negatifti. Sefotaksim, vankomisin, enoksaparin başlandı,2 gr/kg IVIG verildi. EKO'da sol ventrikül sistolik disfonksiyonu saptandı, furosemid, milrinon, koenzim Q,curcumin başlandı, pulse steroid verildi. Kliniği düzelen hasta taburcu edildi.

OLGU-2: 7 yaş erkek hasta,2 gündür olan ateş, ishal, döküntü şikayetleriyle başvurdu. Öyküsünden COVID-19 PCR pozitif anne, babayla teması olduğu,3 hafta önce öksürük, ateş nedeniyle bakılan COVID-19 PCR'ının pozitif olduğu öğrenildi. Fizik incelemede yüzde, el, kol, bacaklarda, tüm gövdede maküler döküntü vardı. Laboratuvarında akut faz reaktanları yüksekti. COVID-19 PCR negatif, Ig G pozitif. Sefotaksim, amikasin, enoksaparin, probiyotik başlandı. EKO'da sol ventrikül sistolik disfonksiyonu saptandı,milrinon,koenzim Q,curcumin başlandı,1 gr/kg IVIG verildi.Kliniği düzelen hasta taburcu edildi.

OLGU-3: 13 yaş erkek hasta, 7 gündür olan ateş, ishal, karın ağrısı, gözlerde şişlik-kızarıklık şikayetleriyle başvurdu. Öyküsünden 1,5 ay önce COVID-19 PCR testinin pozitif saptandığı öğrenildi. Fizik incelemede gözlerde konjesyonu vardı, Palpasyonla batın, testisler hassas, sağ testis hafif şişti. Batın ve skrotal USG'de sağ alt kadranda birkaç lenf nodu mevcuttu, bilateral testis, epididimlerin vaskülaritesi artmıştı. Laboratuvarında akut faz reaktanları yüksekti, ferritin 400 µg/L.COVID-19 PCR negatifti. Sefotaksim, amikasin, metronidazol, enoksaparin, probiyotik başlandı. EKO normaldi,2 gr/kg IVIG verildi. Kliniği düzelen hasta taburcu edildi.

OLGU-4: 10 aylık erkek hasta,15 gündür olan ateş, ishal, vücutta döküntü şikayetleriyle başvurdu. Öyküsünden anne, babanın 2 ay önce COVID-19 PCR testinin pozitif olduğu öğrenildi. Fizik incelemede tüm vücutta maküler döküntüler, el ve ayak sırtında ödem vardı. Laboratuvarında ferritin 8000µg/L akut faz reaktanları, karaciğer enzimleri yüksek, kardiyak enzimler normaldi. COVID-19 PCR negatif, EKO normaldi. Sefotaksim, enoksaparin, probiyotik başlandı,2 gr/kg IVIG, pulse steroid verildi, Anakinra başlanıp, dozu artırıldı, yanıt alınamayınca tosilizumab verildi. Meropenem, vankomisin, mikafungin tedavilerini aldı. Ferritin 69000'e yükselen, sitopenisi, trigliserid, LDH yüksekliği, fibrinojen düşüklüğü gelişen, karaciğer enzimleri yükselen hastada makrofaj aktivasyon sendromu(MAS)düşünüldü, plazmaferez yapıldı, siklosporin başlandı. Multiorgan yetmezliği gelişen, ECMO desteği başlanan hastada kardiyak arrest gelişti, resüsitasyona cevap vermeyen hasta exitus kabul edildi.

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

TARTIŞMA-SONUÇ: MIS-C'de erken tanı ve etkin tedavi komplikasyonları önlemekte ve sağkalımı artırmaktadır. Hastalar multidisipliner bir ekip tarafından takip edilmelidir.

ANAHTAR KELİMELEER: Multisistem İnflamatuvar Sendromu, çocuk, COVID-19

Akut Batın Tablosu ile Presente Olan SARS-Cov-2 İlişkili Multisistem Enflamatuvar Sendrom Olgusu

¹Ciğdem Kaplan, ²Müjgan Arslan, ³Muhammed Köşker, ⁴Hüseyin AYDIN

¹Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Isparta.

²Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Ana Bilim Dalı, Çocuk Nörolojisi, Isparta .

³Antalya Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Enfeksiyon Bölümü, Antalya.

⁴Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Ana Bilim Dalı, Isparta.

GİRİŞ: Multisistem inflamatuvar sendrom (MIS-C), SARS-Cov-2 ile ilişkili hayatı tehdit eden yeni bir pediatrik hastalıktır. Çoklu organ yetmezliğine sebep olabilecek aşırı enflamatuvar yanıt olarak tanımlanmaktadır. COVID-19 enfeksiyonundan 3-4 hafta sonra belirtiler başlar, birçok organ tutulumu ile farklı hastalığı taklit ederek tanıda gecikmeye sebep olabilir.

OLGU: 7 yaşında kız hasta Acil Servis'e ateş yüksekliği, karın ağrısı, kusma, öksürük yakınması ile sevk edildi. Dış merkezde apandisit düşünülmüştü. Öz ve soy geçmişinde özellik yoktu. Başvurudan bir ay önce ailece hafif gribal enfeksiyon geçirmişlerdi. Sağlık kuruluşuna başvurulmamıştı. Fizik muayenede; konjunktivalar hiperemikti, tüm vücutta basmakla solan, kaşıntılı, eritemli makülopapüler döküntü mevcuttu. Batında distansiyon ve hassasiyet vardı. Solunum sıkıntısı vardı ve oksijen desteği alıyordu. Laboratuvar tetkiklerinde; lökosit sayısı:5200(%83.7 nötrofil), Hb: 12.2g/dl, plt: 176 000, CRP: 289.43mg/L(0-5), prokalsitonin: 19.21 ng/ml(<0.5),Sedim: 35 mm/h, alb: 2.9g/dl(3.5-5.2), ferritin: 823.7ng/ml, Pz: 17.4, INR:1.48, fibrinojen: 568mg/dl, D-dimer: 1664 ng/ml, SARS-Cov-2 PCR negatifti. SARS-Cov-2 Ig G:21.1(0-5.99) ve SARS-Cov-2 Ig M+IgA:14.3(0-7.99) değerleri ile pozitif saptandı. Batın ve toraks USG 'de perihepatik, pelvik alanda mai ve plevral effüzyon izlendi. SARS-Cov-2 ilişkili multisistem enflamatuvar sendrom tanısı aldı. Klinik şiddet sınıflamasına göre ağır olarak değerlendirildi; 2 gr/kg/gün intravenöz immünoglobulin (IVİG) 12 saatlik infüzyon şeklinde verildi. 30 mg/kg/gün steroid ve antiasid mide koruyucu tedavisi başlandı. Geniş spektrumlu antibiyoterapi tedaviye eklendi. Albümin replasmanı yapıldı. Anlamsız konuşma, uyku hali olması üzerine kraniyal görüntüleme yapıldı, korpus kallozum spleniumda diffüzyon kısıtlılığı saptandı. Düşük molekül ağırlıklı heparin tedavisi planlandı. Hastanın ateşi ve enfeksiyon parametreleri IVİG tedavisinden sonra 3. günde geriledi. Ancak hastanın yüksek akım oksijen desteği ihtiyacı ve solunum sıkıntısı 7. güne kadar devam etti. Toraks BT 'de her iki akciğer üst lob ve bazallerde lineer dansiteler ve minimal plevral effüzyon saptandı. İzlemde sinüs taşikardisi ve hiptonsansiyonu gelişti. Inotrop desteği verildi. Seroid tedavisi 3 gün 30 mg/kg/gün, 3 gün 10 mg/kg/gün ve 2 hafta 2 mg/kg/gün olacak şekilde devam etti. Klinik durum iyileştikçe tüm destek tedavisi kesildi, yatışının 20. gününde taburcu edildi. Aspirin tedavisine 3 ay devam edildi.

TARTIŞMA-SONUÇ: MIS-C olguları, çok farklı semptomlarla başvurabileceği için, farklı sistem tutulumu olan, COVID-19 temas öyküsü olan hastaların ayırıcı tanısında mutlaka yer almalıdır ki uygun tedavi erken başlanabilsin.

Yenidoğan Pretermde Süpüratif Submandibular Siyaloadenit: Olgu Sunumu

¹Hakan ONUR, ²Orhan Köksal, ¹Müsemma Karabel

¹Özel Memorial Diyarbakır Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği, Diyarbakır

²Özel Memorial Diyarbakır Hastanesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi, Diyarbakır

GİRİŞ VE AMAÇ: Neonatal süpüratif submandibular siyaloadenit (NSSS) bakteriyel etkenlere bağlı olarak gelişen BİR enfeksiyondur. Sıklıkla etken Staphylococcus aureus'dur. Yenidoğan döneminde (0-1 ay) nadir olmakla beraber prevalansı 3.8/10.000 dir. Risk faktörleri arasında dehidratasyon, parotis kanalında tıkanıklık, lokal travma, immün süpresyon ve düşük doğum ağırlığı yer alır. Vakaların çoğunluğu preterm bebeklerdir. İmmün sistemin rölatif olarak immatüritesi, uzamış oral yada nazogastrik beslenme ve artmış dehidratasyon riski prematüritelik ile muhtemel ilişkisini açıklayabilir.

OLGU: 25 yaşındaki annenin ikinci gebeliğinden ikinci yaşayan olarak C/S ile 35 haftalık 2700 gr doğan bebek solunum sıkıntısı ve beslenememe nedeniyle yoğun bakım ünitesinde 10 gün süreli tedavi sonrası taburcu edildi. 1 hafta sonra ateş, emmede azalma, sağ kulak altında şişlik, huzursuzluk ve ağızdan püy gelme şikayeti ile başvurdu. Fizik muayenede ateş: 38 C, kalp tepe atımı:130/dak, solunum sayısı: 50/dak olup hasta ajite idi, sağ kulağın altında ve önünde şişlik, kızarıklık ve palpasyonla hassasiyet mevcut idi. Ağız içi bakısında Wharton kanalı çıkışında püy drenajı mevcut idi. Labaratuvar tetkiklerinde WBC 12710 /mm³, serum C-reaktif protein 11.8 mg/dl (0-4 mg/dl) mg/dl olup periferik yaymada sola kayma ve toksik granülasyon saptandı. Diğer hematolojik parametreler normaldi. Kan kültüründe üreme olmadı. Ultrasonda sağ parotis gland hacmi ile sağ boyun lateralinde yumuşak dokularda kalınlık-eko artışı ve ödem görüldü. Sağ submandibular-juguler zincirde büyüğü 7*14 mm boyutunda multiple hafif hipoekoik lezyonlar (lenfadenopati?) izlendi. Hastaya süpüratif submandibuler siyaloadenit(SSSA) tanısı ile ampirik antimikrobiyal tedavi başlandı. Ancak püy kültüründe penisilinlere dirençli Staphylococcus aereus üremesiyle mevcut tedavi Vancomisin ile değiştirildi. Tedavinin üçüncü gününde şişlik ve hassasiyette azalma, emmede artma görüldü. Tedavi 10 güne tamamlanıp şifa ile taburcu edildi.

TARTIŞMA VE SONUÇ: Submandibular şişlik ve hassasiyet, Wharton kanalından gelen pürülan akıntı, ve akıntidan etkenin saptanması neonatal süpüratif parotitis için diagnostik kriterlerdir. Preterm bebeklerde submandibular şişliklerin ayırıcı tanısındaakla gelmelidir. Süpüratif parotit tanısını doğrulamak için Wharton kanalından püy drenajının gösterilmesinin yeterli olacağı akılda tutulmalıdır.

Rektal Kanama ile Başvuran Klasik Benzeri Ehler Danlos Sendromu

¹Enes Turan, ¹Taner Özgür, ¹Nil Kaptan, ¹İsmail Eroktan, ¹Tanju Başarır Özkan

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

GİRİŞ: Elastik deri, kutis hiperelastika gibi sinonimleri bulunan Ehlers Danlos Sendromu (EDS), bağ dokusunun genel kusuru sonucu derinin aşırı elastisitesi ve eklemlerde aşırı bükülebilirlikle karakterize kalıtsal heterojen bir hastalık grubudur.

OLGU: 3 aylıkken başlayan rektal kanama, kilo alamama, huzursuzluk şikayetleri olan hastaya dış merkezde inek sütü protein alerjisi olabileceği söylenerek eliminasyon diyeti başlanmış. Yapılan spesik IgE testlerinde eser miktarda yumurta alerjisi tespit edilmiş. Diyet uygulanmasına rağmen rektal kanama şikayeti devam etmiş. Eliminasyon diyetinden fayda görmeyen hasta 11 aylıkken fakültemize başvurdu. Fizik muayenesinde hastanın anal fissürü mevcuttu. Derisi parşömen kağıdı şeklinde kuruydu. Kilosu 7,700 gr (3-10 persentil), boyu 75 cm (50-75 persentil)'di. Total IgE negatif, hemoglobin 7,2 g/dl, MCV 64 fL, RDW %15, gaita mikroskopisinde bol miktarda eritrosit saptandı ve gaita kültüründe üreme saptanmamıştı. Hastaya kolonoskopi yapıldı. Rektum mukozası hiperemikti. Çok sayıda olan ve çapları yaklaşık 1 cm civarında ülser lezyonlar görüldü. Tutulum atlama olmadan rektum boyunca izlendi. Patolojik incelemede kronik iltihabi infiltrasyon tespit edildi. Hastaya steroid ve oral, rektal meselazin tedavileri başlandı. Taburculuk sonrası kontrollerinde rektal kanaması devam eden hastanın tekrar kliniğe yatırışı yapıldı. Fizik muayenesinde eklemlerde aşırı elastisitesi olduğu görüldü. Genetik bölümü ile konsülte edilerek ehler-danlos sendromu ve erken başlangıçlı inflamatuvar barsak hastalığı ön tanıları ile genetik analiz istendi. TNXB (Tenascin defekti) mutasyonu saptandı. Klasik benzeri ehler danlos sendromu tanısı konulan hastanın kliniğinde eklem aşırı elastisitesi, büyüme gelişme geriliği ve rektal kanamaya ile giden inflamatuvar barsak hastalığı birlikteliği vardı.

SONUÇ TARTIŞMA: Tenascin X (TNX) gen defekti olan hastalarda spontan ve sekonder ileusun eşlik ettiği karın ağrısı epizodları, perforasyonlar, postoperatif insizyonel herni ve inkarserasyonlar tanımlanmıştır. Kronik kabızlık, rektal prolapsus ve pankolonik divertikülozis de tarif edilmiştir. TNX defekti olan hastaların aile üyelerinde de, çocukluktan bu yana olan kronik kabızlık ve rektal prolapsus dahil olmak üzere artan gastrointestinal (GI) problemler tarif edilmiştir. TNX eksikliği olan hastalarda kolon divertikülünün spontan perforasyonu, çoklu intraabdominal apseler, duodenal ve sigmoid divertiküller bildirilmiştir. Çocukluk çağında erken başlangıçlı tespit ettiğimiz inflamatuvar barsak hastalıklarında mutlaka ön planda immünolojik hastalıklar ve eşlik edebilecek genetik problemler ön planda düşünmeliyiz. Bu tür hastaları geniş bir perspektifte değerlendirip, GI semptomların genetik sendromların veya immün yetmezliğin eşlik ettiği hastalıkların bir parçası olabileceğini unutmamalıyız.

PB37 İMMUNOLOJİ

İkaros Mutasyonu Olan ve Otoimmün Hepatit Tablosu Gelişen Bir Olgu Sunumu

¹Kasım Bozgeyik, ²Hülya Köse, ²Sara Şebnem Kılıç Gültekin

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

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

GİRİŞ: IKAROS gen ailesi, lenfosit farklılaşmasından ve işlevinden sorumlu tümör süpressör etkisi olan bir DNA bağlayıcı transkripsiyon faktörüdür; IKAROS mutasyonları yaygın değişken immün yetmezlik ve kombine immün yetmezlik olgularında tanımlanmış olup otoimmünite ve lösemi gelişmesi ile ilişkilidir. Biz bu olgu sunumumuzda IKZF-1 mutasyonu saptanan, yaygın değişken immün yetmezlik tablosunda otoimmün hepatit gelişen bir olguyu sunacağız.

OLGU: 29 yaşında erkek hasta tekrarlayan sinopulmoner enfeksiyon, yumuşak doku enfeksiyonu, oral aft nedeni ile kliniğimize refere edildi. Özgeçmişinde yenidoğan sepsisi nedeni ile 2 hafta yoğun bakımda tedavi gördüğü, 18 aylıkken düşme nedeni ile pelvik fraktür sonrasında osteomyelit ve tekrarlayan sinopulmoner enfeksiyonlar nedeni ile yatış öyküsü mevcuttu. Soygeçmişinde anne ve anneannede Huntington Koresi mevcuttu. Baba tüberküloz nedeni ile ex olmuştu. Olgumuzun fizik muayenesinde mental retardasyonu mevcuttu. Orofarenks muayenesinde tonsil dokusu bulunmamaktaydı. Yüzde seboreik dermatit ile uyumlu deri bulguları mevcuttu. Hastanın laboratuvar incelemesinde tam kan sayımında hemoglobin 15 gr/dl, lökosit sayısı 7680 /mm³, nötrofil sayısı 3100/ mm³, trombosit sayısı 178.000/mm³ olarak bulundu. Biyokimyasal tetkiklerinde karaciğer enzim teslerinde yükseklik saptandı. Otoimmün parametrelerinde tiroid otoantiklorları pozitif olarak saptandı. İmmünolojik incelemelerinde panhipogamaglobulinemisi mevcut olan hastanın lenfosit alt grup incelemesinde b hücre lenfopenisi saptandı. Radyolojik incelemelerinde toraks bt de bronşektazisi, batin ultrasonografide grade 2 hepatosteatoz mevcuttu. Karaciğer biyopsisi yapılan hastada portal alanlardaki lenfoid hücrelerde reaktif değişiklikler ve otoimmün hepatit geliştiği gözlemlendi. Hastamızın yapılan genetik analizinde IKZF1 geninde heterozigot mutasyon saptandı. Hastamızın izleminde IVIG tedavisi ve antibiyotik profilaksisi başlandı ve enfeksiyon sıklığında belirgin azalma izlendi. Lösemi gelişme riski açısından hematoloji bölümü tarafından takibe alındı.

TARTIŞMA VE SONUÇ: Yaygın değişken immün yetmezlik (YDİY); hipogamaglobulinemi, antikor yapımında bozukluk ve tekrarlayan bakteriyel enfeksiyonlarla karakterize bir hastalık grubudur. Hastaların %10-15 inde monogenik sebepler ortaya konulmuştur. Bu olgu sunumumuzda IKZF-1 deki heterozigot mutasyon ile ilişkili yaygın değişken immün yetmezlik tablosu görülen ve otoimmün hepatit gelişen bir hasta sunulmuştur. Olgumuzda görülen mental retardasyon ve nörolojik açıdan aile öyküsünün pozitif olması IKAROS mutasyonun immün yetmezliği yanı sıra mental retardasyon ve nörolojik hastalıklarla da ilişkili olduğunu düşündürmektedir.

Aşı Sonrası Gelişen Lökositoklastik Vaskülit: Bir Olgu Sunumu

²*Yakup Canitez, ¹Zuhal Karalı, ²Şükrü Çekiç, ¹Fatih Çiçek, ²Nihat Sapan*

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

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

GİRİŞ: Kutanöz lökositoklastik vaskülit esas olarak derideki postkapiller venülleri etkileyen küçük damar vaskülitidir. Etiyolojide viral, bakteriyel ve fungal enfeksiyonlar, ilaçlar, konnektif doku hastalıkları ve idiyopatik nedenler yer alır. Çocuklarda aşılar da nadir olarak tetikleyici faktörler arasındadır. Burada rutin 18.ay aşılarından sonra kutanöz lökositoklastik vaskülit gelişen olgu sunulacaktır.

OLGU: On sekiz aylık kız hasta 18.ay rutin çocukluk çağı aşıları olan ilk doz Hepatit A aşısı, 4. Doz DaBT-IPA, Hib ve 2.doz oral polio aşısı (OPV) uygulanmasından 5 gün sonra başlayan huzursuzluk, yüz dahil tüm vücutta döküntü, ayaklarda şişlik ve ayaklarının üzerine basamama şikayeti ile tarafımıza başvurdu. Fizik muayenesinde genel durumu iyi, vital bulguları normal sınırlarda idi. Yüz dahil, tüm vücutta yaygın, çapları 1-3 cm arasında değişen, deriden kabarık eritematöz makülopapüller, ürtikeryal, purpurik ve ekimotik döküntü ve ayaklarda, ayak sırtında, ayak bileklerinde ödem mevcuttu, diğer sistem muayeneleri normaldi. Laboratuvar incelemelerinde; lökosit sayısı 13680/mm³ (%38 nötrofil, %54 lenfosit, %5 monosit, %0,5 eozinofil, %0,7 bazofil), hemoglobin 11,5 gr/dl, trombosit 360000/mm³, eritrosit sedimentasyon hızı: 5 mm/saat, C reaktif protein: <2 mg/dl, koagülasyon parametreleri normal aralıkta idi. Kan biyokimyası, C3, C4 düzeyleri, viral marker tetkikleri, tam idrar analizi normal olarak saptandı. Lezyon üzerinden alınan cilt biyopsisinde lökositoklastik vaskülit ile uyumlu dermiste perivasküler ve interstisyel eozinofilleri de içeren lökositoklastik inflamasyon saptandı. Hastaya metilprednizolon 2 mg/kg/ gün ve setirizin başlandı. Tedavinin 2. günü lezyonlarında belirgin gerilemesi olan, ödem bulguları düzelen ve yürümeye başlayan olgu oral tedavi ile izleme alındı.

TARTIŞMA: Lökositoklastik vaskülit çocuklarda nadir görülen selim seyirli küçük damar vaskülitidir. Çocukluk çağı aşıları ile ilişkili literatürde az sayıda olgu bildirilmiştir. Vaskülit bulguları ile başvuran çocuklarda etyolojik açıdan aşı öyküsü de mutlaka sorgulanmalıdır.

Bulantı, Kusma, Halsizlik ile Başvuran Hastalarda Önemli Bir Fizik Muayene Bulgusu:“Hiperpigmentasyon”

¹Tuğba Altunkaynak, ²Meltem Buhur Pirimoğlu, ²Erdal Eren, ²Kadriye Cansu Şahin, ²Yasemin Denkboy Öngen, ²Halil Sağlam, ²Ömer Tarım

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

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

GİRİŞ: Adrenal yetmezlik; adrenal korteks hormonlarının yetersiz sentez ve salınımından kaynaklanır. Çocuklarda adrenal yetmezlik nedenlerinin başında konjenital adrenal hiperplazi, ikinci sırada otoimmün adrenalitis yer almaktadır. Glukokortikoid eksikliği nedeni ile halsizlik, bulantı, kusma, baş ağrısı; mineralokortikoid eksikliği nedeni ile kilo kaybı, güçsüzlük, hipotansiyon, iştahsızlık gibi özgün olmayan bulgulara neden olmaktadır. Hiperpigmentasyon ise primer adrenal yetmezlikte görülen önemli bir klinik bulgudur. Burada benzer klinik tabloyla başvuran ve adrenal yetmezlik tanısı alan 2 olgumuzu sunacağız.

OLGU 1: Bilinen sistemik hastalığı olmayan 17 yaşında erkek hasta, 2 aydır olan halsizlik, kusma, karın ağrısı, kilo kaybı (13 kg) şikayeti ile başvurdu. Son 2 aydır bu şikayetler ile birçok kez sağlık kuruluşuna başvurmuştu. Öyküsü ayrıntılı sorgulandığında cilt renginde son 6 ayda koyulaşma olduğu öğrenildi. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde dehidrate görünümde, tüm vücutta hiperpigmentasyon, özellikle mukozalarda (gingiva, dil) kahverengi pigmentasyon alanları mevcuttu. Öyküsü, fizik muayenesi ve laboratuvar bulgularıyla (Tablo 1) adrenal yetmezlik düşünülen hastaya hidrokortizon (50 mg/m² IV puşe, 50 mg/m²/doz, günde 3 doz) ve fludrokortizon (2x0,1 mg) başlandı. Adrenal yetmezlik bulguları gerileyen hastaya hidrokortizon idame dozdan devam edildi, fludrokortizon ihtiyacı kalmadı ve kesildi. Takibinde hiperpigmentasyonu geriledi ancak ACTH düzeylerinin yüksek seyrettiği görüldü. ACTH reseptör direnci düşünüldü ve genetik analiz çalışılması planlandı.

OLGU 2: On yedi yaşında, bilinen sistemik hastalığı olmayan erkek hastanın 3 aydır halsizlik, baş ağrısı, karın ağrısı, kusma, kilo kaybı (5 kg) şikayeti mevcuttu. 2 hafta önce bilinç düzeyinde bozulma, konuşamama şikayetleriyle başvurusunda viral ensefalit ön tanısı ile kliniğe yatırılarak tedavi edilmişti. Poliklinik kontrolünde genel durumu kötü, bilinci konfü, dehidrate görülmesi üzerine bakılan parmak ucu kan şekeri 42 mg/dl ölçüldü. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenesinde ciltte ve mukozalarda hiperpigmentasyon alanları görülen hastanın son 6 aydır cilt renginde koyulaşma olduğu öğrenildi. Laboratuvar bulguları (Tablo 1) da adrenal yetmezlik ile uyumlu olan hastaya hidrokortizon (50 mg/m² IV puşe, 50 mg/m²/doz, günde 3 doz) ve fludrokortizon (2x0,1 mg) başlandı. Adrenal yetmezlik bulguları geriledi, hidrokortizon idame dozdan devam edildi, fludrokortizon ihtiyacı kalmadı ve kesildi.

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

Tablo 1: Olguların Tanı ve Etiyolojiye Yönelik Tetkik Sonuçları

	Olgu 1	Olgu 2
Glukoz (mg/dl)	85	47
Na (mmol/L)	124	129
K (mmol/L)	5.4	4.5
Ca (mmol/L)	11.5	10.4
P (mmol/L)	5.5	4.7
İdrar Na (mmol/L)	113	
Kan gazı	pH	7.29
	HCO ₃ mmol/L)	18
	CO ₂ (mmHg)	40
ACTH (N: 5-46 ng/L)	2818	>1250
Kortizol (N: 3,52-18,33mcg/dL)	1.1	<0.8
Renin (N: 4,4 ng/mL/sa)	8.3	9.7
Aldosteron (N: 2 -22 ng/dL)	0.4	0.9
17-OH-PG (N: 0,2-2,3ng/mL)	1.2	0.5
Androstenedion (N: 0,6-3,1 ng/dL)	<0.3	<0.3
DHEA-S (N: 45,1-385 mcg/dL)	24.2	40
Çok Uzun Zincirli Yağ Asitleri	Normal	Normal
Anti-TPO (KU/L)	2.7	<1
Anti-Tiroglobulin (KU/L)	18..4	14.2
Anti- dokutransglutaminaz IgA	Negatif	Negatif
IgA g/L	1.1	1
Batın USG	Normal	Normal

TARTIŞMA-SONUÇ: Adrenal yetmezlik halsizlik, iştahsızlık, kilo kaybı gibi özgün olmayan semptomlarla kendini gösterir. Laboratuvar tetkiklerinde hipoglisemi, hiponatremi, hiperpotasemi varlığında adrenal yetmezlikten

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

şüphelenilmelidir. Bu hastalarda hiperpigmentasyon varlığı, tanıda önemli bir ipucudur. Tanıda geç kalındığında yaşamı tehdit edici sonuçlara yol açabilen adrenal yetmezlikte erken tanı ve tedavi hayat kurtarıcıdır.

Dilate Kardiyomiyopatinin Nadir Bir Sebebi Olarak Jeneralize Lipodistrofi: Olgu Sunumu

¹Tansu Öndeş, ²Hasan TÜRKMEN, ²Abdüsselam GENÇ, ²Tuğberk AKÇA, ²Fahrettin UYSAL, ²Özlem Mehtap BOSTAN, ²Ergün ÇİL, ³Yasemin DENKBOY ÖNGEN, ³Meltem BUHUR PİRİMOĞLU, ³Erdal EREN, ³Halil SAĞLAM

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

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

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

Giriş: Jeneralize lipodistrofi, adipoz dokunun azlığı veya yokluğu, leptin eksikliği ve belirgin insülin direnci ile karakterize nadir genetik bir hastalık olup, konjenital veya edinsel olabilmektedir. Hastalarda progeria benzeri tipik yüz görünümü, diyabetes mellitus (DM), hipertrigliseridemi, hepatosteatoz gibi durumlara ek olarak, dilate kardiyomiyopatiden hipertrofik kardiyomiyopati ve ciddi kalp yetersizliğine kadar geniş bir yelpazede kalp tutulumu tanımlanmıştır. Burada edinsel jeneralize lipodistrofi tanısıyla takip edilmekteyken, ağır dilate kardiyomiyopati gelişen bir olgu sunulmuştur.

OLGU: 13 yaşında kız olgu, hiperpigmentasyon, subkutan yağ dokusu azlığı, hepatosteatoz, leptin düzeyi düşüklüğü, tip 2 DM ve tipik yüz görünümü sebebiyle 6 yaşından beri progeria-like sendrom ve edinsel jeneraize lipodistrofi tanısı ile izlenmekteydi. Genetik analiz sonucunda LMNA geninde mutasyon saptandı. Sendromun kardiyak tutulumu açısından çocuk kardiyoloji tarafından aralıklı olarak takip edilen ve hafif valvüler pulmoner stenoza mevcut olan olguda, son 6 ay içerisinde dilate kardiyomiyopati (ejeksiyon fraksiyonu: %32) ve kalp yetersizliği gelişti. Dilate kardiyomiyopatinin düzeltilebilir sebeplerinden koroner arter anomalilerine yönelik konvansiyonel anjiyografi ve bilgisayarlı tomografisinde koroner arterler normaldi. Destek tedavileri başlanan, yaygın plevral efüzyon ve asit tablosunda olan hastanın takiplerinde kardiyak fonksiyonlarında düzelme olmadı, inotrop ihtiyacı devam etti. 24 saatlik ritim holter monitörizasyonunda kısa ventriküler taşikardi atakları mevcuttu. Organ nakli konseyinde değerlendirilen ve organ nakline uygun görülmeyen hastaya palyatif tedavi olarak ventriküler asist cihazı (VAC) takılması planlandı. VAC hazırlıklarına başlanan hastanın kalp yetersizliğinin derinleşmesi üzerine yoğun bakım ünitesinde izleme alındı. Ancak progresif olarak kalp fonksiyonları bozulan hasta kaybedildi.

SONUÇ: Jeneralize lipodistrofi genetik bir hastalık olup tipik yüz görünümü, yağ dokusu azlığı, DM, hiperlipidemi saptanan olgularda düşünülmelidir. Konjenital veya edinsel olabilen bu sendromun bir parçası olarak kardiyomiyopati gelişimi sıktır. Hastaların bu açıdan yakın takibi yapılmalı, aynı zamanda genetik analiz gönderilmelidir.

ANAHTAR KELİMELELER: Jeneralize lipodistrofi, dilate kardiyomiyopati, kalp yetersizliği

NEONATAL İKTIYOZİS, SKLEROZAN KOLANJİT, HİPOTRİKOZİS (NİSCH) SENDROMLU OLGU

¹Enes Turan, ¹Taner Özgür, ¹Nil Kaptan, ¹İsmail Erokutan, ²Ziya Dünder, ²Ekrem Kaya, ¹Tanju Başarır Özkan

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

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, Bursa

GİRİŞ: Neonatal iktiyoz-sklerozan kolanjit (NISCH sendromu), saçlı deri hipotrikozisi, alopesi, iktiyozis ve sklerozan kolanjit ile karakterize, çok nadir görülen kompleks bir sendromdur. Tüm hastalar sarılık, kaşıntı, hepatomegali ve biyokimyasal kolestazla birlikte neonatal sklerozan kolanjit tablosu ile başvurur.

OLGU: 40 günlükken tarafımıza geçmeyen sarılık, ciltte kuruluk ve pullanma şikayetleri ile başvuran hastanın fizik muayenesinde tüm vücut ikterik görünümdeydi. Saçlar cılız, seyrek. Hipotrikozisi mevcuttu. Cildi kuru ve belirgin iktiyozisi mevcuttu. Karaciğer kot altında 3 cm, dalak 2 cm palpe edilmekteydi. Karın cildi gergindi. Kan tetkiklerinde total bilirübin 29,9 mg/dl, direk bilirübin 21,8 mg/dl, AFP 8870 ng/mL, AST 1858 U/L, ALT 505 U/L, GGT ve lipid değerleri normal sınırlardaydı. TORCH enfeksiyonları açısından yapılan tetkiklerde özellik yoktu. Serum safra asitleri ve alfa 1 antitripsin düzeyleri normal sınırlardaydı. Albümin 3,8 mg/dl. Protrombin zamanı-INR normaldi. Gaitada yağ sindirimi bozuk, nişasta sindirimi normaldi. Fekal elastaz değeri 122 mcg/ml saptandı. CFTR gen mutasyonu istendi. Metabolik hastalıklar açısından gönderilen tetkiklerde özellik saptanmadı. Fizik muayenesindeki iktiyozis, hipotrikozis ve tüm vücuttaki ikterik görünüm ile beraber laboratuvar değerlerinde persiste eden kolestazi nedeniyle genetik bölümü ile konsülte edilen hastanın NISCH sendromu açısından genetik analiz istendi. CLDN1 geni c.181C>T homozigot patojenik varyant saptanan hastaya NISCH sendromu tanısı koyuldu. Şiddetli kaşıntısı olan direk hiperbilirübinemisi persiste eden, ultrasonunda hepatosplenomegalisi (karaciğer 96 mm, dalak 90 mm) gelişen hastaya aile onayıyla 10 aylıkken babadan canlı donör ile karaciğer nakli gerçekleştirildi. Karaciğerin patolojik incelenmesinde parankimal alanda hepatositlerde hidropik dejenerasyon yaygın dev hücre formasyonları, fokal apoptotik cisimler, hepatitik ve kanaliküler bilirubinostaz gözlemlendi. Bazı safra duktusları çevresinde minimal fibröz doku artışı izlendi. Hastanın transplantasyon sonrası yoğun bakım takiplerinde derin metabolik asidozu için verilen tedavilere yanıt alınamaması ve izleminde anürisi gelişmesi nedeniyle sürekli venö-venöz hemodiyaliz işlemi gerçekleştirildi. Takiplerinde karın şişliği belirgin artan mekanik ventilatör ve hemodiyaliz desteği altında metabolik asidozu gerilemeyen hasta nakil sonrası 10. günde exitus olarak kabul edildi.

SONUÇ VE TARTIŞMA: NISCH sendromuna, klaudin-1 adlı proteini kodlayan CLDN1 genindeki bir mutasyon neden olur. Tanı klinik, biyokimyasal ve histolojik özelliklere dayanır. Otozomal resesif bir kalıtım modeli gösterir. Tedaviler semptomları ve sağ kalımı iyileştirmeyi amaçlar. Karaciğer nakli, karaciğer yetmezliği durumunda tek etkili tedavi olmaya devam etmektedir.

ANOS1 (KAL1) Geninin Yeni Tanımlanan Ekzon 10'Da C.1437_1442dupTGGCAT, P.Gly480_Met481insiLeGly Mutasyonu ile İlişkili Bir Kallmann Sendromu Vakası

¹Muhammet Mesut Nezir ENGİN, ²Recep ERÖZ, ³İlknur ARSLANOĞLU

¹Sakarya Üniversitesi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği

²Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Ve Biyoloji Anabilim Dalı

³Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Endokrinoloji Bilim Dalı

GİRİŞ: Kallmann sendromu (KS), konjenital hipogonadotropik hipogonadizm (CHH) ile birlikte hiposmi veya anosmi ile karakterize olabilen nöronal migrasyon bozukluğudur. Maestre de San Juan tarafından 1856'da hipogonadizm ve anosmi ilişkisi ilk olarak küçük penisli, infantil testisli, kasık kılları olmayan ve koku alma duyusundan yoksun olduğu bilinen bir adamın otopsi raporunda tanımlanmıştır. Kallmann 1944 yılında bu durumun genetik temelini üç ailede tanıdı ve daha sonra bu ilişki Kallmann sendromu olarak adlandırıldı. Embriyonik gelişim sırasında oluşan gonadotropin salgılatıcı hormon (Gonadotropin Releasing Hormone, GnRH) nöronları, son hedefleri olan hipotalamusa ulaşmak için koku alma nöronlarının akson rehberliğini kullanmaktadırlar. Dolayısıyla KS hastalarında bu rehberlikte oluşan bozukluğun, GnRH nöronlarının yanlış yönlendirilmesine neden olduğu ileri sürülmektedir. KS prevalansı erkeklerde 1/8000 ve kadınlarda 1 / 40.000 olarak tahmin edilmektedir. Bugüne kadar, GnRH nöronlarının nörogelişimsel sürecini kontrol eden çok sayıda faktör tanımlanmış ve aksonal kılavuzlu göç yolunda 30'dan fazla gende nedensel mutasyonlar bildirilmiştir. ANOS1 (KAL1, OMIM #308700) Kallmann sendromu patogeneziyle bağlanan ilk gendir.

OLGU SUNUMU: 16 yaşında Türk erkek çocuk, Çocuk Endokrin kliniğine pubertal yetmezlik nedeniyle başvurdu. Boyu: 160,9 cm (-2,01 SDS) ve kilosu: 62,4 (-0,54 SDS) olarak değerlendirildi. Penis uzunluğu 3,3 cm, iki taraflı hacim testi yaklaşık 3 ml ve kasık kılları Tanner I aşamasındaydı. Dismorfik özelliklere dair bir bulgu yoktu. Hormonal bazal çalışma, cinsiyet ve kronolojik yaş için düşük FSH (0.31mIU / ml), LH (0.06 mIU / ml) ve testosteron (0.19 ng / ml) değerleri ortaya çıkarmıştır. Karyotip 46, XY idi. Beyin manyetik rezonans görüntülemesi normaldi. Koku testi normaldi, koku kaybı yoktu. Bu klinik ve hormonal tabloya göre, bir Kallmann Sendromu olduğunu varsaydık ve yeni nesil dizi analizi ile CHD7, FGF8, FGFR1, GnRH1 / 2, GnRHR, ANOS1 (KAL1), KISS1, PROKR2, PROKR2 , TAC3 ve TACR3 genlerinin analizi yapıldı. ANOS1 (KAL1) geninin Ekson 10'unda c.1437_1442dupTGGCAT, p.Gly480_Met481insiLeGly X'e bağlı Hemizigot mutasyonu tanımlandı. Testesteron tedavisi sonrası boyu uzadı ve pubertal gelişim başladı.

TARTIŞMA VE SONUÇ: Bu yazıda pubertal yetmezlik nedeniyle tarafımıza başvuran 16 yaşında erkek hastada yapılan incelemeler sonucunda ANOS1 (KAL1) geninin Ekson 10'unda c.1437_1442dupTGGCAT, p.Gly480_Met481insiLeGly X'e bağlı Hemizigot mutasyonu literatürde ilk defa tanımlandı. Mutasyonu klinik ve fenotipik özellikleri değerlendirilerek literatüre katkı amaçlı sunuldu.

Tedavi Edilebilir Bir Nörometabolik Hastalık: Biyotin-Tiamin Cevaplı Bazal Gangliyon Hastalığı

²*Alişan Emreciksin, ¹Ayşeğül Danış, ³Adil Aytaç, ³Mustafa Hızal*

¹*Bolu Abant İzzet Baysal Üniversitesi, İzzet Baysal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Bolu*

²*Bolu Abant İzzet Baysal Üniversitesi, İzzet Baysal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Bolu*

³*Bolu Abant İzzet Baysal Üniversitesi, İzzet Baysal Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Bolu*

GİRİŞ: Biyotin-Tiamin Cevaplı Bazal Gangliyon Hastalığı (BTCBGH) en sık SLC19A3 geninde otozomal resesif geçişli mutasyonun bildirildiği bir nörometabolik hastalıktır. Hastalık genellikle ateş öyküsünü takiben konfüzyon, nöbet, dizartri ve distoni ile birlikte subakut ensefalopati gelişimi ile karakterizedir. Hastalar en çok motor hareketlerin kontrolünde problem yaşarlar. Adından da anlaşılacağı gibi; uygun dozlarda biyotin ve tiamin vitaminleri ile tedavi edilirse durum iyileşebilir. Erken ve ömür boyu vitamin tedavisi alamayan BTCGH giderek kötüleşen çeşitli nörolojik problemler yaşarlar. Spesifik nörolojik problemlerin ortaya çıkması ve şiddeti, aynı aile içindeki etkilenen bireyler arasında bile değişiklik gösterebilir. Tipik olarak nörolojik semptomlar ateş gibi bir stresör tarafından tetiklenebilen, giderek daha şiddetli ataklar olarak ortaya çıkar. Daha az yaygın olarak, belirtiler ve semptomlar, gelen ve giden ataklarda meydana gelmekten, aynı seviyede kalır veya zaman içinde şiddeti yavaşça artar. Bu bireylerde nörolojik problemler genellikle distoni, nöbet bozuklukları ve zihinsel ve motor becerilerin gelişimindeki gecikme (psikomotor gecikme) ile sınırlıdır.

OLGU: 17 aylık kız hasta desteksiz oturmama ve başta titreme şikayetleri ile başvurdu. Özgeçmişinde yenidoğan döneminde nöbet öyküsü olduğu ancak daha sonra tedavisinin sonlandırıldığı ve tekrar nöbetinin görülmediği öğrenildi. Soygeçmişinde akraba olmayan anne-babanın hastamızdan başka 8 yaşında sağlıklı bir kız çocuğu ve hastamız ile benzer özelliklerde, kesin tanısı konulmadan 6 yaşında kaybedilen bir erkek çocuğu olduğu öğrenildi. Muayenesinde sağ gözde egzotropya, gövde ve başta titübasyon ve trunkal ataksisinin olduğu, kısa süreli desteksiz oturabildiği görüldü. Hastaya Ataksi etyolojisi araştırmak üzere; beyin ve difüzyon MRG çekilmesi, metabolik tetkiklerinin gönderilmesi planlandı. Hastanın beyin ve difüzyon MRG' sinde; Bilateral bazal gangliyonlarda T2 sinyal artışı ve difüzyon kısıtlılıkları, Serebellar atrofi olarak raporlandı. Ayırıcı tanıda öncelikle BBTCGH düşünülerek Biyotin ve Tiamin tedavileri başlandı. SLC19A3 geninde mutasyon taraması gönderildi.

TARTIŞMA: BTCGH SLC19A3 genindeki mutasyonlardan kaynaklanır. Bu hastalığın tanınması, erken tedavi başlanabilmesi açısından oldukça önemlidir. Açıklanamayan ensefalopati, kaudat nukleus ve putamande bilateral sinyal değişikliği dahil görüntüleme anormalliklerinde bu tanıdan şüphelenilmeli ve prognoz tedavinin başlangıç zamanından etkilendiğinden hemen Biyotin ve Tiamin tedavilerinde başlanmalıdır. Hastalığın tanımlanabilmiş kötü prognostik faktörleri arasında; erken başlangıç, geciken tanı ve tedavi, solunum yetmezliği, rabdomiyoliz dahil sistemik tutulumlar, tedavi başlangıcında ciddi nörolojik ve radyolojik tutulum olması bulunmaktadır.

Pansitopeniyle Gelen Hastada Roseola Infantum

¹Duygu Yılmaz, ¹Muzaffer Enes Pehlivan, ¹Fatma Tuba Coşkun, ²Çetin Timur

¹Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları

²Yeditepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları, Hematoloji Bölümü

GİRİŞ: Roseola infantum (eksantema subitum, altıncı hastalık, psöдорubella, eksantem kritikum); genellikle Human Herpes Virüs (HHV) tip 6'nın sebep olduğu, özellikle süt çocukları ve oyun çocuklarında görülen, üç ila beş gün seyreden yüksek ateş ve ateşin normale dönmesiyle birlikte gövdeden başlayarak kollara, boyuna, yüz ve bacaklara yayılan maküler veya makülopapüler, genellikle 24 saatten kısa süren döküntülerle karakterize, iyi seyirli ve genellikle kendini sınırlayan bulaşıcı akut viral bir enfeksiyondur. Ateş nedeni ile başvuran bu hastalarda tanı genellikle hastalığın tipik seyri gözlemlendikten sonra konulabilmektedir. Primer HHV-6 enfeksiyonunda geçici nötropeni gözlemlenebilmektedir. Nötrofil üretimini stimüle eden IL-6'nın sentezlenmesinde bozukluk ve kemik iliği progenitör hücrelerinin baskılanmasının buna neden olduğu düşünülmektedir.

OLGU: 8 aylık daha önce bilinen herhangi bir hastalığı olmayan erkek hasta, 2 gündür devam eden ateş ile tarafımıza başvurdu. Fizik muayenesi orofarinkste hafif hiperemi vardı, diğer sistem muayeneleri doğaldı. Tetkiklerinde Hb:10,5g/dl, Htc:%30, wbc:3200, Neu:450(%14,1), Lymph:2320(%72,5), Mon:410 (%12,8), Plt:124 000, Bun:10 mg/dl, Crea:0.33 mg/dl, Alt:38, Ast:50, Crp:0,8 mg/l ve Covid PCR testi negatif sonuçlandı. Ateş ve ön planda viral baskılanma düşünülen hasta ateş ve hemogram takibinin yapılması amacıyla servise yatırıldı. Semptomatik tedavi ile izlenen hastanın takibinde ateşi devam etti ve kontrol tetkiklerinde Hb:9.6g/dl; Htc:28,4; Mcv:73.6fl, Wbc:2020, Neu:140(%6.9), Lymph:1780(%88.1), Mon:90(%4.5), Plt:78 000, Crp<1 mg/l olarak sonuçlandı. Periferik yaymasında: Neu:8, Çomak neu: 0, Lymph: 85 Mono:4 İmmatür hücre (prolenfosit?), Plt:Her Her alanda azalmış (7-8) Eritrosit morfolojisi:Hafif hipokrom saptandı. Bunun üzerine hematolojik açıdan değerlendirilen hastanın kontrol muayenelerinde karaciğer 3 cm dalak 1 cm kot altı palpe edildi. Nötropeni endeni ile yapılan tetkiklerinde Ebv VCA IgM -, IgG- CMV, IgM-, IgG + üst solunum yolu viral paneli - olarak sonuçlandı. Tüm batın USG'si Dalak kraniokaudal boyutu yaklaşık 78 mm olup normalden büyüktür (enfeksiyöz sürece sekonder?) şeklinde raporlandı. Kemik iliği biyopsisi yapılması planlanan hastanın ateşinin 4. gününde ateşinin düşüp yanaklarında, batında ve kollarında daha belirgin olmak üzere yaygın makulopapüler tarzda döküntüleri olması üzerine ön planda HHV-6 düşünülen hastadan kemik iliği aspirasyonu yapılmadı. HHV-6 PCR + sonuçlandı. Takibinde Hb:10,2 g/dl; Htc:29,5; Mcv:72,5fl, Wbc:9220, Neu:1730 (%18,7), Lymph: 6860, (%74,4), Mon:430 (%4.7) Plt:581 000 olarak düzelmesi gözlenen hasta taburcu edildi.

SONUÇ: Roseola Infantum akut fazında nötropeni ve lökopeniye trombositopeninin de eşlik edebileceği daha önceki çalışmalarda gösterilmiştir. İn vitro çalışmalarda HHV-6'nın kemik iliği progenitör hücrelerinde diferansiyasyon ve koloni formasyonunu baskıladığı saptanmıştır. Bu hematolojik bulgular genellikle kendini sınırlamakta ve ciddi komplikasyonlara neden olmamaktadır. Bu nedenle akut primer HHV-6 enfeksiyonu seyri sırasında iyi gidişli geçici sitopeni tablolarının gözlemlenebileceğinin bilinmesi hastaların kemik iliği aspirasyon biyopsisi gibi invaziv işlemlerden korunması açısından önem taşımaktadır.

PB45 ALERJİ

Epilepsi Hastasında Lamotrijin Kullanımı Sonrası DRESS Sendromu: Bir Olgu Sunumu ve Literatürün Gözden Geçirilmesi

¹Muhammet Mesut Nezir ENGİN, ²Öner ÖZDEMİR

¹Sakarya Üniversitesi Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları Kliniği

²Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji Ve İmmünoloji Bilim Dalı

GİRİŞ: DRESS (Drug Rash with Eosinophilia and Systemic Symptoms) sendromu ilaca bağlı akut bir aşırı duyarlılık reaksiyonudur. DRESS sendromu ateş, deri döküntüsü, lenfadenopati, hematolojik anormallikler (eozinofili, atipik lenfositler), iç organ (karaciğer veya diğer) tutulumu ile karakterize morbidite ve mortaliteye neden olabilir. DRESS sendromuna en sık neden olan ilaçlar antikonvülzanlar, dapson, sülfonamidler, allopurinol ve minosiklidir. Aromatik antikonvülzan ilaçlara bağlı DRESS sendromu genellikle ilaca ilk maruziyet sırasında ortaya çıkar. Klinik bulgular genellikle sorumlu ilacın başlamasından 1-7 hafta sonra gelişir, bu süre üç aya kadar uzayabilir. Ölüm oranının % 10'lara ulaştığını ve en önemli ölüm nedeninin karaciğer yetmezliği olduğunu belirten yayınlar var. DRESS sendromu için tanı kriterleri RegiSCAR grubu tarafından oluşturulmuştur.

OLGU SUNUMU: 13 yaşında erkek hasta ateş, iştahsızlık ve yaygın deri döküntüsü ile Çocuk Acil Servisi'ne başvurdu. Fizik muayenesinde genel durumu orta, vücut ısısı 39 ° C, submandibuler bölgede lenfadenopati ve yüzü hariç tüm vücudunda yaygın makülopapüler eritemli döküntüler mevcuttu. Hastanın özgeçmişinde epilepsi nedeniyle üç yıldır takip edildiği, valproik asit tedavisi kullandığı ve iki hafta önce konvülsiyon sonrası lamotrijin tedavisi eklendiği öğrenildi. Laboratuvar incelemelerinde; trombosit 88000 / mm³, % 7 eozinofil ve toplam eozinofil sayısı 424 / mm³ olarak bulundu. Biyokimyasal testlerde; AST 147 IU / L ve ALT 113 IU / L tespit edildi. Diğer testler normaldi. RegiSCAR puanlama sistemine göre değerlendirilen hastanın toplam puanı 6 olarak belirlendi ve "kesin" DRESS sendromu tanısı konuldu. Lamotrijin tedavisi kesildi, destek tedavisi ve metilprednizolon (2 mg / kg / gün) tedavisi başlandı. İzleminin 3. gününde klinik bulgularının gerilemesi üzerine taburcu edildi. Poliklinik takibinde 17. günde döküntülerinin kaybolduğu, klinik ve laboratuvar bulgularının normale döndüğü görüldü.

Score	-1	0	1	2	Our case
Fever ≥38.5 °C	No/U	Yes			0
Enlarged lymph nodes		No/U	Yes		1
Eosinophilia		No/U			0
Eosinophils			0.7-1.49x 10 ⁹ L ⁻¹	≥1.5x 10 ⁹ L ⁻¹	
Eosinophils, if leucocytes <4 x 10 ⁹ L ⁻¹			%10-%19.9	≥%20	
Atypical lymphocytes		No/U	Yes		0
Skin involvement					
Skin rash extent (% body surface area)		No/U	> 50%		1
Skin rash suggesting DRESS	No	U	Yes		1
Biopsy suggesting DRESS	No	Yes/U			
Organ involvement*					
Liver		No/U	Yes		1
Kidney		No/U	Yes		0
Lung		No/U	Yes		0
Muscle/heart		No/U	Yes		0
Pancreas		No/U	Yes		0
Other organ		No/U	Yes		1
Resolution ≥ 15 days	No/U	Yes			1
Evaluation of other potential causes					
Antinuclear antibody					
Blood culture					
Serology for HAV/HBV/HCV					
Chlamydia/mycoplasma					
If none positive and ≥ 3 of above negative			Yes		
Total score					6

U, unknown/unclassifiable; HAV, hepatitis A virus; HBV, hepatitis B virus; HCV, hepatitis C virus. * After exclusion of other explanations: 1, one organ; 2, two or more organs. Final score ≤ 2, no case; final score 2-3, possible case; final score 4-5, probable case; final score ≥ 5, definite.

17. Ulusal Uludağ Pediatri Kış Kongresi

TARTIŞMA VE SONUÇ: Aniden yükselen ateş, döküntü, hematolojik anormallikler ve karaciğer tutulumu durumlarında öncelikle viral enfeksiyonlar düşünülse de son zamanlarda kullanılan ilaçlar DRESS sendromu açısından sorgulanmalıdır. DRESS sendromu düşünüldüğünde, şüpheli ilaç derhal kesilmelidir. DRESS sendromu, benign enfeksiyöz hastalıklara benzetmekle birlikte, mortal seyredebileceğinden ayırıcı tanıda dikkate alınması hayati önem taşır. Bu nedenle yazımızın hekimlerin DRESS sendromu konusundaki farkındalığına katkı sağlayacağını düşünüyoruz.

Doğum Travmasına Bağlı Trakea Laserasyonu: Olgu Sunumu

¹Hazel Mahmat, ²Pelin Doğan, ³Mete Kaya, ²İpek Güney Varal

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bursa Yüksek İhtisas Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları ABD,

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bursa Yüksek İhtisas Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Neonatoloji BD

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bursa Yüksek İhtisas Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Cerrahisi ABD

GİRİŞ: Travmatik doğuma bağlı neonatal trakeal perforasyon ya da laserasyon oldukça nadir izlenen bir komplikasyondur ve lite-ratürde az sayıda olgu bildirilmiştir.

OLGU: Otuzaltı yaşındaki anneden, miadında ikinci gebelikten ikinci yaşayan olarak normal vajinal yol ile 3350 gr olarak APGAR 7-8 olarak doğurtuldu. Uzun doğum eylemi ile doğan, doğum sonrası takipnesi, sternum üst kısmı ve boyunda cilt altı amfizem izlenen hasta takip ve tedavi amaçlı yenidoğan yoğun bakım ünitesine alındı. Fizik muayenesinde; ağırlık 3350gr(10-50p), boy 49 cm (10p altında) ve baş çevresi 35 cm (10-50 p) idi. Sistem muayenelerinde, takipnesi mevcuttu, sternum üstünde ve boyunda cilt altı amfizemi düşündüren şişlik ve krepatasyon saptandı, sağ kolda moro ve yakalama refleksi alınamadı, brakial pleksus zedelenmesi düşünüldü, hastanın diğer fizik muayene bulguları olağandı. Hood ile izlem esnasında hastanın ağlamakla cilt altı amfizeminde artış olduğu ve sırtta yayıldığı izlendi. Hastanın çekilen akciğer grafisinde cilt altı amfizem izlendi. Çocuk Cerrahi bölümüne konsülte edilen hastanın cilt altı amfizemi 20 G anjioket ile sternum üzerinden ve sırttan boşaltıldı. Hastanın solunum sıkıntısı 24. saatinden itibaren geriledi ve postnatal 4. Gününden itibaren oksijensiz izleme geçildi. Hastanın yatışında alınan hemogram, biyokimya tetkikleri normaldi, CRP değeri negatifti ve kan kültüründe üreme izlenmedi. Postnatal 2. günü enteral beslenmeye başlanan hasta postnatal 5. günü full enteral beslendi. Hastanın transfontanel ve batın ultrasonografilerinde özellik yoktu. Kulak Burun Boğaz Hastalıkları Bölümüne konsülte edilen hastanın endoskopik bakışında vokal kordlarda problem izlenmedi. Boyun BT sinde mediastende yaygın hava ve göğüs ön duvarında orta hat solunda cilt altı amfizem izlendi. Nöroloji Bölümüne danışılan hastada solda Erb Duchenne paralizi düşünüldü, poliklinik izlemi önerildi. Hastanın postnatal 4.gün çekilen akciğer grafisinde cilt altı amfizemin gerilediği izlendi. Genel durumu stabil olan full enteral beslenen ve solunum sıkıntısı olmayan hasta postnatal 9.günü taburcu edildi.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Zor ve uzun doğum eylemine bağlı trakeal laserasyon literatürde oldukça nadir bildirilmiş olup bildirilen olgularda ciddi solunum desteği ve entübasyon gereksinimi olmuş ve sonrasında trakeanın spontan iyileşmesi beklenmiştir. Sunulan vakada cilt altı amfizemin anjioket ile boşaltılmasından sonra hastanın solunum sıkıntısının gerilediği izlenmiştir ve hastanın solunum desteği ihtiyacı 24.saatten itibaren belirgin azalmıştır. Nadir izlenen doğum travmasına bağlı trakeal laserasyon olgusu literatüre katkıda bulunması için sunulmuştur.

Trombofiliye Bağlı Neonatal Tromboz: Olgu Sunumu

¹Hilal Çalışkan, ²İpek Güney Varal, ³Bilgen Işık, ³Betül Orhaner, ⁴Ahmet Kağan As, ²Pelin Doğan

¹Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bursa Yüksek İhtisas Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları ABD

²Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bursa Yüksek İhtisas Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları ABD, Neonatoloji BD

³Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bursa Yüksek İhtisas Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı Ve Hastalıkları ABD, Çocuk Hematoloji BD

⁴Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Bursa Yüksek İhtisas Eğitim Ve Araştırma Hastanesi, Kalp Ve Damar Cerrahisi ABD

GİRİŞ: Tromboz çocukluk çağında nadir görülmesine rağmen yenidoğanlarda prokoagulan faktörlerin fazla olması, trombolitik faktörlerin az olması nedeniyle tromboza eğilim fazladır. Sıklığı 100,000 canlı doğumda %3-5 olup, %65'i venöz tiptedir. Preeklampsi, koryoamniyonit, diyabet, otoimmün hastalıklar gibi maternal durumların varlığı ile kateter uygulaması, dehidratasyon, polistemi ve kan basıncı değişiklikleri tromboz gelişiminden sorumlu önemli risk faktörleridir. Tüm bunların yanısıra genetik faktörlerde eğilim de riski arttırmaktadır.

OLGU: Yirmi altı yaşındaki annenin 2. gebeliğinden 3. yaşayan ikiz eşi olarak 24 haftalık gebelikten 550gr ağırlığında, akut fetal distress nedeniyle acil sekiyo ile APGAR 3-7 olarak hastanemizde doğurtulan erkek bebek, entübe edilip surfaktan verilerek respiratuar distress, perinatal asfiksi ve prematürite tanılarıyla yenidoğan yoğun bakım ünitemize alındı. İzleminde yüksek-frekanslı ventilasyon ve inhale nitrik oksit tedavisi verilen hastanın postnatal 5. ve 8.günlerinde konvulziyonu saptanarak fenobarbital tedavisi başlandı. Transfontanel ultrasonografide bilateral evre1 intrakranial kanama saptandı. İzleminde kanamada artış saptanmadı. Postnatal 8.gününde sol el ve el bileğinde solukluk saptanan hastaya acil yapılan doppler ultrasonografide sol brakial akımın alındığı, radial ve ulnar akımın alınamadığı saptanarak arteryel tromboz olabileceği düşünüldü. Aynı anda hastanın sağ el parmak uçlarında kızarıklık ve morluklar saptandı, venöz tromboz olabileceği düşünülerek dopplerde akımların alındığı saptandı. Hasta kalp damar cerrahisi ve çocuk hematoloji bölümleri ile konsulte edilerek taze donmuş plazma, düşük molekül ağırlıklı heparin, ilioprost tedavisi yanısıra lokal papaverin ve nitrogliserin bantları da uygulandı. Yapılan konsey kararı sonucunda hastanın çok immatür olması, intrakranial kanaması olması ve konvulziyon geçirmesi üzerine trombolitik tedavi riskli ve kontrendike olarak değerlendirildi. Mevcut tedavilerle izlenen hastanın sol eli bilek üzerinden 1.ayda ampute edildi. Sağ el parmak uçlarındaki minimal nekroz alanları kendiliğinden ampute oldu. Hastanın yapılan tetkiklerinde Lupus Antikoagulan (LA1) 240 üzerinde yüksek saptandı. Genetik incelemede MTHFR mutasyonu, PAI-Serpine1 mutasyonu, Faktör XIII ve Faktör V Leiden mutasyonları heterozigot saptandı. Diğer sonuçları normal saptanan hastanın çoklu heterojen mutasyonlarının olması kaynaklı tromboza eğilimi olduğu düşünüldü. Düşük molekül ağırlıklı heparin profilaksisine alındı. Hasta postnatal 95.gününde 1900gr olarak nazal ventilasyonda halen izlenmektedir.

SONUÇ VE TARTIŞMA: Başta prematüre ve hasta bebekler olmak üzere yenidoğanlar tromboz gelişimi açısından artmış risk altındadır. Tanı, klinik ve görüntüleme yöntemlerine dayalı olup, kalıtsal trombofili nedenleri araştırılmalıdır. Gereksiz katater takılmasının önlenmesi, uygun heparinizasyon ve erken müdahale ile risk azaltılacaktır.



burkon
TURİZM & KONUT

444 9 443

onur.oral@burkon.com